UNIVERSITE DE BORDEAUX
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

Année 1953 - 1954 — N° 272

FORMES CLINIQUES ET NOSOLOGIE DES DERMATOMYOSITES

(Travail de la Clinique des Maladies cutanées et syphilitiques du Professeur Joulia)

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement le mercredi 25 Novembre 1953

PAR

Hervé LE BAS

né à SAÏGON (Indochine), le 16 Novembre 1926

Elève de l'Ecole Principale du Service de Santé de la Marine et des Troupes Coloniales

Examinateurs de la Thèse — MM. JOULIA, *Professeur, Président*; CREYX, *Professeur*; LE COULANT, *Agrégé*; BERGOUIGNAN, *Agrégé* — *Juges*

BORDEAUX
IMPRIMERIE J. PECHADE
20, rue Margaux, 20

1953

UNIVERSITE DE BORDEAUX
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

Année 1953 - 1954 — N° 272

FORMES CLINIQUES ET NOSOLOGIE DES DERMATOMYOSITES

(Travail de la Clinique des Maladies cutanées et syphilitiques du Professeur Joulia)

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement le mercredi 25 Novembre 1953

PAR

Hervé LE BAS

né à SAÏGON (Indochine), le 16 Novembre 1926

Elève de l'Ecole Principale du Service de Santé de la Marine et des Troupes Coloniales

Examinateurs de la Thèse — MM. JOULIA, *Professeur, Président*; CREYX, *Professeur*; LE COULANT, *Agrégé*; BERGOUIGNAN, *Agrégé* — *Juges*

BORDEAUX
IMPRIMERIE J. PECHADE
20, rue Margaux, 20

1953

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE BORDEAUX

DOYENS HONORAIRES : MM. R. DUPÉRIÉ, L. CHELLE

DOYEN : M. G. PORTMANN

ASSESSEUR : M. R. SIGALAS

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. A. MANDOUL, GUYOT, ANDÉRODIAS, ROCHER, LANDE, DUVERGEY, CARLES
LEURET, PERY, LABAT, CHARRIER,
DUBREUIL, CRUCHET.

PROFESSEURS :

MM.		MM.	
Clinique médicale	CREYX.	Pathologie générale et expérimentale	SARIC
id.	BROUSTET	Clinique ophtalmologique	BEAUVIEUX.
Clinique chirurgicale	PAPIN.	Clinique chirurg. infantile et orthopedie	POUYANNE
Clinique chirurgicale	MASSE.	Clinique des maladies infectieuses	AUBERTIN.
Clinique d'Accouchements	RIVIÈRE.	Chimie biologique et médicale	TAYEAU
Clinique Gynécologique	MAGENDIE.	Physique médicale et pharmaceutique	PIFFAULT.
Anatomie pathologique et microscopie clinique	DE GRAILLY.	Medecine et hygiène tropicales et clinique des maladies tropicales	BONNIN.
Anatomie	DUFOUR	Clinique des malad. cutanées et syphilitiques	JOULIA.
Anatomie générale et histologie	MAYER	Clinique des maladies des voies urinaires	DARGET.
Hygiène et clin. de la tuberculose	PIÉCHAUD.	Clinique des malad. nerveuses et mentales	DELMAS-MARSALET
Médecine légale et Médecine du travail	DERVILLÉE.	Clinique d'oto-rhino-laryngologie	PORTMANN
Electroradiologie et clin. d'électricité médicale	REBOUL.	Toxicologie et hygiène appliquée	CASTAGNOU.
Chimie	MESNARD.	Clinique odonto-stomatologique	DUBECQ.
Matière médicale	GOLSE.	Botanique et cryptogamie	GIRARD.
Pharmacie	VITTE.	Thérapeutique	N.
Physiologie	FABRE.	Hydrologie thérapeutique et climatologie	DUBARRY.
Clin. méd. des mal. des enfants	FONTAN.		
Zoologie et parasitologie	SIGALAS.		

PROFESSEURS SANS CHAIRE : M. PERRENS (Maladies mentales).
M. BLANQUET (Physique pharmaceutique)

MAITRES DE CONFÉRENCES AGRÉGÉ :

MM.		MM.	
Parasitologie	PAUTRIZEL	Pharmacie (1re Section)	R. GOLSE
Physiologie	Mlle ROUGIER	Pharmacie (2e Section)	MASQUELIER
Bactériologie	MOUSTARDIER	»	QUILICHINI
Anatomie pathologique	LEGER	Pharmacie (3e Section)	CAZAUX
Anatomie	RIGAUD	Biochimie médicale	NEUZIL
		Pathologie expérimentale	FAURE

AGRÉGÉS EN EXERCICE :

MM.		MM.	
Médecine Générale	F.-J. TRAISSAC	Obstétrique	CHASTRUSSE
»	BERGOUIGNAN	»	FAUGERE
»	LENG-LEVY	Ophtalmologie	BESSIERE
»	LAVIGNOLLE	Oto-rhino-laryngologie	DESPONS.
»	MORETTI	Dermatologie et syphiligraphie	LE COULANT
»	N...	Pediatrie et Puériculture	VERGER.
Chirurgie Générale	LAUMONIER	Médecine légale et Médecine du travail	L'ÉPÉE.
»	J. CHAVANNAZ	Electroradiologie	LACHAPÈLE.
»	VILLAR	Odonto-stomatologie	BENOIT
»	TINGAUD	Urologie	LANGE
»	DEPAULIS		

AGRÉGÉ LIBRE :

M. MAHON (*Obstétrique*)

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

COURS COMPLÉMENTAIRES :

MM.		MM.	
Médecine opératoire	LAUMONIER	Obstétricie sociale	MAHON
Accouchements	CHASTRUSSE	Pharmacie galénique	N.
Puériculture	VERGER	Organographie et Physiologie végétale	TEMPERE
id.	PERY	Pathologie chirurgicale	LAUMONIER
Législation pharmaceutique	N...		VILLAR
id.	COUSTOU	Zoologie pharmaceutique	BAILANGER
Anatomie	CABANIE	Chimie biologique analytique	MARQUEVIELLE
Chimie analytique	BABIN		
Cryptogamie	LAUBIE		

Le Secrétaire principal de la Faculté : ROUGERIE

Par délibération du 5 août 1879, la Faculté a arrêté que les opinions émises dans les Thèses qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle entend ne leur donner ni approbation ni improbation.

A MON PÈRE, A MA MÈRE

A MON FRÈRE, A MA SŒUR

A MON BEAU-FRÈRE

A MA FAMILLE

A MES AMIS

A MES CAMARADES
DE L'ECOLE DE SANTÉ NAVALE
ET COLONIALE

A MES PROFESSEURS DE L'ECOLE PRINCIPALE
DU SERVICE DE SANTÉ DE LA MARINE
ET DES COLONIES

A MESSIEURS LES MÉDECINS DES HOPITAUX
MARITIMES DE LORIENT ET DE BREST

A MONSIEUR L'ABBÉ LURTON
AUMÔNIER DE L'ECOLE DU SERVICE DE SANTÉ
DE LA MARINE ET DES COLONIES

A MES MAITRES DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE
ET DES HOPITAUX DE BORDEAUX

Il m'est un agréable devoir de remercier

LE DOCTEUR TEXIER

dont l'attention amicale est souvent venue simplifier notre tâche.

LE DOCTEUR HUGUETTE CHÉROUX

qui nous a apporté une aide appréciée.

A Monsieur le Médecin Général
de première classe TABET
Directeur de l'Ecole Principale du Service de Santé
de la Marine et des Troupes Coloniales
Spécialiste des Hôpitaux Maritimes
Commandeur de la Légion d'Honneur
Commandeur de l'Ordre de la Santé Publique
Officier du Mérite Maritime

A Monsieur le Médecin en Chef
de première classe SIMON
Sous-Directeur de l'Ecole Principale du Service de Santé
de la Marine et des Troupes Coloniales
Médecin des Hôpitaux Maritimes
Officier de la Légion d'Honneur
Officier d'Académie
Médaille d'Argent de l'Education Physique

A Monsieur le Médecin en Chef FEILLARD
Chargé de Cours a l'Ecole Principale du Service de Santé
de la Marine et des Troupes Coloniales
Médecin des Hôpitaux Maritimes
Chevalier de la Légion d'Honneur

A NOS JUGES

Monsieur le Professeur Agrégé BERGOUIGNAN

Médecin des Hôpitaux

Croix de Guerre

Officier d'Académie

En témoignage de ma respectueuse reconnaissance.

Monsieur le Professeur Agrégé LE COULANT

Medecin Dermato-Vénéréologiste des Hôpitaux

Officier d'Académie

qui nous a inspiré cette thèse et guidé dans son élaboration.

Remerciements respectueux.

Monsieur le Professeur CREYX

Professeur de Clinique Médicale

Médecin des Hôpitaux

Officier de la Légion d'Honneur

Croix de Guerre

Officier de l'Instruction Publique

Hommage respectueux.

A NOTRE PRÉSIDENT DE THÈSE

Monsieur le Professeur JOULIA

Professeur de Clinique des Maladies cutanées
et syphilitiques
Expert de l'Organisation Mondiale de la Santé
Chevalier de la Légion d'Honneur
Officier de l'Instruction Publique

Nous le remercions d'avoir bien voulu nous faire l'honneur de présider cette thèse.

FORMES CLINIQUES ET NOSOLOGIE DES DERMATOMYOSITES

I

INTRODUCTION

Du fait d'une double symptomatologie, qui comporte des éléments cutanés et musculaires nettement individualisés, les dermatomyosites se situent à un carrefour nosologique auquel aboutissent également différents syndromes dont les aspects cutanés ou musculaires appellent facilement la comparaison. Si l'on envisage les travaux qui leur ont été consacrés, il semble possible de les répartir en deux phases : dans la première, les auteurs se sont attachés à définir leurs caractères et ont isolé deux types cliniques : la dermatomyosite de WAGNER-UNVERRICHT et la poïkilodermatomyosite de PETGES-JACOBI ; dans la seconde, d'autres auteurs ont tenté non seulement de confondre ces deux formes, mais encore de les intégrer à des ensembles cliniques beaucoup plus vastes. Ce sont ces diverses étapes que nous allons essayer de retracer.

— WAGNER, en 1863, en étudiant un cas de « maladie musculaire rare », isola un type nouveau de myosite ; en

1886, il en rencontra un autre cas et, en 1887, il en schématisa les caractères sous le titre de « Polymyosite aiguë »; les signes essentiels de celle-ci consistaient en une atrophie considérable et symétrique des muscles du tronc et des extrémités, l'absence de lésions nerveuses, une évolution mortelle en deux mois environ et, comme empreinte histologique, un aspect « dégénératif et inflammatoire de la substance musculaire ». Mais, dans ses observations de 1863 et 1887, il signalait l'existence de lésions cutanées et sous-cutanées « ressemblant à un érysipèle » au niveau des mains, des coudes, des avant-bras et des genoux.

— Potain, en 1875, avait rapporté un cas identique : douleurs musculaires et articulaires, œdèmes, gêne importante des mouvements, facies figé, érythème facial localisé sur les paupières et le dos du nez. Il avait pensé à une « morve chronique de forme anormale ».

— En 1887, Hepp avait publié un cas de « pseudo-trichinose ou forme spéciale de polymyosite aiguë » et Unverricht un cas de « polymyosite aiguë progressive ». Il existait de même, dans ces observations, un syndrome musculaire associé à un exanthème facial, plus un œdème palpébral (Unverricht) et une inflammation du palais et du pharynx (Hepp).

— Dans les travaux ultérieurs, notamment ceux de Strumpell (1891) et ceux de Larger (1891) en France, il n'est pas décrit de lésions cutanées. Cependant, Larger distingue, au cours de la « polymyosite infectieuse », trois modes évolutifs : les formes suraiguë et aiguë, mortelles toutes deux, et la forme subaiguë, de pronostic souvent meilleur.

— En 1891, Unverricht analysa les deux cas qu'il connaissait et ceux de Wagner, de Hepp, de Plehn. Il donna alors son importance définitive au syndrome cutané et créa le terme de « dermatomyosite ».

En France, pendant les années suivantes, il faut signaler les études de Gouget (1894), Bonnet (1900), Lépine

(1901), Foucart (Thèse de 1907). Steinert, en 1905, groupa tous les cas publiés et en retint vingt-huit, dont dix-sept mortels et dix ayant évolué vers la guérison ; il donna de la dermatomyosite la définition suivante : « maladie aiguë, subaiguë ou chronique, d'origine inconnue, avec des prodromes vagues, suivis d'œdème, de dermatite et d'une inflammation de plusieurs muscles ».

De leur côté, G. Petges et Cléjat décrivaient, en 1906, un syndrome cutanéo-musculaire ayant pour caractères une « sclérose atrophique de la peau avec myosite généralisée » ; deux ans plus tard, Jacobi rapportait un cas semblable sous le titre de « Poïkilodermia atrophicans vascularis », semblant ainsi négliger la participation musculaire, dont il avait pris note cependant. G. Petges, se basant sur ces observations et d'autres qui s'y ajoutèrent, proposa de les grouper sous le nom de « poïkilodermatomyosite ». En 1930, A. Petges reprit cette étude selon la même tendance.

Mais, à peine les dermatomyosites venaient-elles de se ranger sous ces deux appellations que, déjà, la légitimité de ce choix était contestée ; d'une part, l'autonomie qui leur avait été attribuée par rapport à d'autres syndromes se voyait mise en doute ; d'autre part, plus tardivement, leurs caractères ne furent considérés comme distinctifs que d'une seule et même maladie.

Dès 1890, Thibierge insistait sur l'atteinte musculaire au cours des sclérodermies. Hardy en 1877, Buschke en 1900, isolèrent la « sclérodermie œdémateuse », qui peut ressembler à la dermatomyosite de Wagner-Unverricht. En 1905, Steinert citait un cas, relevé par Oppenheim, de dermatomyosite classique ayant évolué vers une sclérodermie. Plus près de nous, en 1939, Dowling et Griffiths ont refait une étude de la « sclérodermie progressive » et conclu à l'existence constante de lésions musculaires.

De même, en 1866, Kussmaul avait défini la « périartérite noueuse », que Rosenblath, vers 1900, devait dif-

férencier difficilement des dermatomyosites. Sénator décrivait la « polyneuromyosite » en 1893 et Lépine, en 1901, parlait d' « angiomyosite », l'opposant à la dermatomyosite, à la polymyosite.

Plus tard, en 1934, Millian signala l' « érythrœdème myasthénique » et Gougerot, en 1935, le lupus érythémateux myasthénique », auquel s'associait une atteinte musculaire. En 1944, Sézary et ses élèves, Le Sourd et Sénécal, trouvèrent des rapports étroits entre la dermatomyosite de Wagner-Unverricht et le lupus érythémateux aigu.

Bergouignan, en 1945, étudia le problème des polymyosites à propos d'un cas de polymyosite œdémateuse. Il engloba sous le titre de « polymyosite œdémateuse primitive » les dermatomyosites subaiguës, les polyneuromyosites primitives, les polymyosites hémorragiques.

En 1931, Oppenheim fit de la poïkilodermie un symptôme commun à diverses affections. Par contre, Dowling et Freudenthal (1938) opposent les poïkilodermies et la dermatomyosite. En 1930, Gottron, tout en rangeant dans le même groupe les dermatomyosites et les états poïkilodermiques avec myosite, distinguait la forme de Wagner-Unverricht et celle de Petges-Jacobi. En 1950, Bergouignan et Texier ne crurent pas pouvoir séparer entièrement ces deux dernières formes. Actuellement, Degos tendrait à les confondre.

Ces rapprochements partiels devaient amener des auteurs à tenter des synthèses plus vastes. En 1936, Touraine, Golé et Soulignac englobèrent sous le titre de « cellulite sclérodermiforme extensive bénigne » les dermatomyosites, la sclérodermie œdémateuse, le sclérœdème de Buschke, le sclérème des nouveaux-nés. En 1939, Favre et Dechaume inclurent la dermatomyosite dans le cadre de la périartérite noueuse. En 1939 également, Gunther et Schuermann firent une revue générale des différents cas de dermatomyosite isolés jusqu'à eux; Schuermann en retint 263.

Gunther se limita à 97 cas. En 1941, Banks s'efforça de trouver un « dénominateur commun » entre la sclérodermie, la dermatomyosite, le lupus érythémateux disséminé, le syndrome de Libman-Sacks et la périartérite noueuse; il s'inspira plutôt de considérations étio-pathogéniques. Enfin, vers 1947-1950, le concept de « collagénoses » de Klemperer, celui de « lupo-érythémato-viscérite » de Lian réunirent, dans un vaste ensemble, les dermatomyosites, le lupus érythémateux aigu, la périartérite noueuse, le rhumatisme, la thromboangéite oblitérante ; ces affections ne seraient plus, considérées de ces points de vue, que les différents aspects cliniques d'un même trouble profond situé au niveau du collagène et du tissu musculaire. En 1950, Bergouignan et Texier proposèrent de réunir dans le cadre des dermatomyosites quatre types cliniques : la dermatomyosite de Wagner-Unverricht, la poïkilodermatomyosite de Petges-Jacobi, les sclérodermatomyosites, les polymyosites œdémateuses. Citons aussi les comparaisons établies par de Graciansky la même année entre des « syndromes dermato-rhumatismaux »; mais cet auteur séparait toujours la dermatomyosite et la poïkilodermatomyosite.

A l'opposé de ces tendances, Brock, en 1934, affirmait la spécificité des lésions histologiques apparues au cours des sclérodermies ; Keil en faisait de même à propos des lésions cutanées du lupus érythémateux, en 1942. L'analyse de quarante observations de dermatomyosite recueillies à la Clinique Mayo incitait, en 1940, O'Leary et Waisman à garder leur autonomie au lupus, à la sclérodermie, à la dermatomyosite. Dernièrement, Lièvre faisait remarquer que, de l'avis même de Klemperer, ses idées avaient été trop généralisées.

Ainsi, partie d'un cas de « maladie musculaire rare », la description des dermatomyosites s'est complétée par celle de signes cutanés caractéristiques ; par ailleurs, différents auteurs dégageaient de nouvelles entités cliniques qui ve-

naient donner à cette symptomatologie cutanéo-musculaire une ampleur nouvelle ; c'étaient la périartérite noueuse, le lupus érythémateux myasthénique, les sclérodermies, la polyneuromyosite, les polymyosites. Ces dernières années, une meilleure connaissance des régulations endocrines et neuro-végétatives, de l'action des vitamines et des enzymes, laissa entrevoir d'autres mécanismes de la physiologie humaine. S'inspirant de ces découvertes et comparant des tableaux cliniques qu'ils estimaient identiques, des auteurs ont tenté de larges synthèses des diverses affections citées plus haut.

Nous référant aux résultats actuels des recherches cliniques et histologiques bordelaises, nous croyons que ces regroupements sont encore prématurés et qu'il est préférable d'attendre un accord plus définitif sur la pathogénie précise de lésions cliniques et histologiques maintenant bien individualisées.

A partir de plusieurs cas de dermatomyosite et de poïkilodermatomyosite recueillis dans les services hospitaliers de Bordeaux, particulièrement dans le Service du Professeur Joulia, nous essaierons de définir les caractères et l'allure évolutive des dermatomyosites en dégageant surtout leur aspect clinique ; nous le compléterons par le résumé des perturbations physico-chimiques enregistrées au cours de ces affections et par celui des altérations décrites dans les structures histologiques de la peau et du muscle. Pour l'étude plus détaillée de ces dernières, nous renvoyons à la thèse de Fauré (Bordeaux, 1953).

A cette description des dermatomyosites, nous ajouterons, d'après leurs traits classiques, celles des différentes maladies voisines déjà rappelées, ce qui amènera à opposer leur individualité clinique à celle des dermatomyosites. Quelques observations viendront concrétiser les parallèles établis.

II

LES DERMATOMYOSITES

D'un point de vue général, le groupe des dermatomyosites apparaît constitué d'affections habituellement graves et souvent mortelles, d'allure aiguë, subaiguë ou chronique, associant des lésions cutanées caractérisées par un érythrœdème télangiectasique évoluant d'ordinaire vers une atrophie poïkilodermique et des lésions musculaires se révélant par des myalgies, une myosite œdémateuse, une myasthénie accusée, que suivent secondairement une sclérose et une fonte des muscles atteints.

Les auteurs se sont accordés à opposer la forme de WAGNER-UNVERRICHT et la forme de PETGES-JACOBI ; la première se caractériserait par une évolution souvent fatale, des œdèmes cutanés et un érythème plus ou moins coloré, une grande asthénie, de l'œdème et des douleurs musculaires, des troubles cardiaques et respiratoires, de la dysphagie ; la seconde par une évolution plus lente et plus souvent favorable, une atrophie poïkilodermique de la peau, des douleurs et une sclérose musculaires.

Cependant, la question se pose de savoir si les caractères particuliers à la seconde ne se déclarent pas grâce à une lenteur plus grande de son évolution, qui lui permettrait de préciser des lésions déjà latentes dans la première. Il existe, en outre, des observations dont la description empiète sur celle de l'une et l'autre forme ; elles permettraient, semble-t-il, de réunir ces dernières.

1) DERMATOMYOSITE AIGUE DE WAGNER-UNVERRICHT

C'est une affection ordinairement grave, d'évolution assez rapide. Les symptômes peuvent survenir au cours de maladies aiguës (grippe, scarlatine, R.A.A.), de maladies chronique (tuberculose, néo, bronchectasies...) Il a été attribué un rôle favorisant à l'action des rayons solaires.

Les formes graves débutent par des douleurs généralisées ou localisées (membres, dos, articulations), par un érythème accompagné d'œdème qui peut être diffus ou se distribuer par taches ; on signale aussi des troubles digestifs, rhino-pharyngés, de la lassitude. Le malade est fébrile. Il a été décrit aussi un œdème rosé du visage, plus constant dans la région orbitaire, surtout au lever et au début de la journée.

L'installation des troubles peut être plus lente.

La maladie, une fois déclarée, se caractérise par des lésions cutanées (exanthème et œdèmes), des lésions musculaires ; à ces éléments se joignent des signes généraux.

Signes généraux :

La température est élevée dans les formes graves ; autrement elle reste modérée ou normale. Le pouls est souvent rapide (100-120), en dehors même de toute insuffisance cardiaque. Le malade est sensiblement amaigri ; parfois la perte de poids est très importante (10-20 kg.). On peut rencontrer de l'hypertrophie ganglionnaire (Le Coulant, Texier), de l'hyperhydrose (Degos), de l'hépatomégalie ou de la splénomégalie. L'examen du cœur peut déceler des signes de myocardite, de péricardite, un souffle dû à une endocardite (O'Leary, Waisman). Le rein est habituellement indemne, mais il peut exister des périodes d'albuminurie (Degos).

Lésions cutanées :

Elles sont spécifiques et comprennent un exanthème, des œdèmes et des signes secondaires.

L'exanthème :

Il semble plus net au niveau des régions exposées à la lumière et débute à la face, surtout dans la région orbitaire. Il gagne le cou, la mastoïde, et reste dans les limites du décolleté en général. Au niveau des membres, il se localise aux articulations, sur les faces d'extension et particulièrement sur le dos des mains et des doigts. Il peut s'étendre vers le dos, la partie inférieure de l'abdomen, mais respecte la plante des pieds, les rides du cou et du visage.

Il revêt un aspect « en lunettes » (Le Coulant, Texier) au niveau des paupières et des régions malaires et respecte relativement le pourtour des lèvres, les lobules du nez, les oreilles. Sur les membres, il touche davantage les coudes, les bords radiaux des avant-bras, les genoux, la face antérieure des cuisses ; il s'étend en bandes sur le dos des mains, des doigts, et peut former un liséré péri-unguéal (Degos).

Il s'étend en nappes ou se concentre en taches, dont la topographie n'est pas toujours parallèle à celle des lésions musculaires ; elles sont prurigineuses. Leur aspect général est rouge ou violacé, plan, lisse ou finement squameux ; des télangiectasies se détachent sur ce fond ; on trouve de l'atrophie réticulée au niveau des plaques apparues sur les membres. Ces lésions évoluent par poussées.

Les œdèmes :

Ils sont durs et élastiques d'habitude, et douloureux. Ils infiltrent surtout la peau du visage, du cou, celle des racines des membres, des zones déclives chez le malade couché. Sur le visage, ils se localisent plus nettement au pourtour des orbites et aux régions malaires. Ils sont précoces, mobiles et évoluent par poussées.

On a signalé, dans les formes graves, d'autres phénomènes cutanés : suffusions ecchymotiques, hématomes, bulles hémorragiques (Degos). De l'alopécie a été signalée (O'Leary, Waisman) ou de l'hypertrichose. Selon Keinig, un signe précoce consisterait à éveiller une vive douleur en repoussant la matrice inguéale.

Lésions muqueuses :

Les muqueuses de la bouche, du pharynx peuvent être enflammées et des érosions, des ulcérations même, se développent parfois sur celles-ci ; on y a décrit des télangiectasies; la langue peut être infiltrée et il existe assez souvent des troubles de la déglutition et de la phonation, surtout dans les formes graves.

Lésions musculaires :

Elles se localisent sur les muscles striés et se caractérisent par une myasthénie douloureuse. Les malades sont impotents, immobiles, repliés sur eux-mêmes ; leur visage a un aspect somnolent, empreint d'anxiété.

L'atteinte est bilatérale et symétrique en général, et se porte plutôt vers le cou, la ceinture scapulaire, les bras, les muscles des gouttières vertébrales, les grands droits de l'abdomen, les quadriceps. La mobilisation des racines des membres est particulièrement difficile. Il existe une importante diminution de la force musculaire, des myalgies qui sont parfois intenses ; elles peuvent s'atténuer peu à peu ou manquer. Un groupe de muscles peut être pris entièrement (ceinture scapulaire, pelvienne) ou un muscle seulement.

Les muscles sont durs, œdémateux, douloureux, quelquefois rétractés (biceps) ; quelques faisceaux seulement d'un muscle peuvent souffrir.

Dans les formes graves, les troubles s'établissent également au niveau de la musculature du larynx, du pharynx, de la cage thoracique.

Il existe parfois des troubles oculaires (diplopie), sphinctériens. Le muscle cardiaque peut aussi être déficient, surtout dans la forme hémorragique.

Troubles neurologiques associés :

Les réflexes persistent d'habitude, mais on peut noter de l'hyporéflexie ou de l'aréflexie ; il existe de l'hypoesthésie, de l'hyperesthésie (mains), des paresthésies ; on a trouvé un signe de Babinski. La palpation des nerfs fémoraux et cubitaux peut être douloureuse. Le liquide céphalo-rachidien est normal. On a signalé de la rétinite (Bruce), de l'iritis (Oppenheim), de l'œdème rétinien (Gronblad).

L'évolution :

L'issue est souvent fatale (50 à 70 % de morts pour Althoff et Eger, davantage pour Le Coulant). Les complications pulmonaires interrompent souvent le cours de la maladie. Un passage à une forme chronique peut se produire ou une rémission complète.

Formes cliniques :

Deux aspects cliniques particuliers ont été retenus :

— La forme hémorragique de Prinzing, qui se marque par une atteinte sensible du myocarde et l'apparition d'extravasations sanguines sous-cutanées et intra-musculaires.

— Les adénodermatomyosites de Julien Marie, où l'élément dominant se trouve être une hyperplasie ganglionnaire accentuée.

II) POIKILODERMATOMYOSITE DE PETGES-JACOBI

Cette forme, de développement plus lent en général, voit souvent son évolution s'étendre sur plusieurs années. Le début a été marqué par de l'asthénie, des épisodes fébriles parfois, avec angine (Petges). Il apparaît aussi des dou-

leurs musculaires, des phénomènes cutanés : œdème rosé et dur du visage, particulièrement constant sur le front et les paupières, prurit palpébral, érythème prurigineux constitué de fines télangiectasies. La face semble le lieu d'élection de ces lésions, mais on peut les trouver aussi sur le haut du tronc et sur les membres, surtout à leurs extrémités.

La période d'état s'installe sans transition précise et groupe des symptômes similaires à ceux de la forme aiguë, mais qui adoptent des modalités propres dans leur intensité et certains de leurs aspects. Il existe d'habitude un état de déchéance organique nette, qui peut s'aggraver à l'occasion de complications fébriles intercurrentes.

Lésions cutanées :

Elles sont souvent symétriques et siègent surtout à la face et au cou, tout en se montrant également au niveau des régions sternoclaviculaires, épigastrique, sous-ombilicale, scapulaires, lombaire. Aux membres, elles se fixent surtout sur les coudes, les poignets, les doigts, en respectant les régions palmo-plantaires (Le Coulant et Texier).

La peau a un aspect bigarré et réticulé, dû à l'union d'éléments télangiectasiques et pigmentaires. Le prurit est presque constant et semble fonction de la rapidité d'évolution (Petges). L'épiderme est atrophique, mince, fixé sur les plans profonds ; il desquame en parcelles fines ou présente un état kératosique (Petges) qui peut s'affirmer, surtout au niveau des oreilles et des surfaces d'extension des membres, par l'apparition de nodules, de plaques lenticulaires, de formations cornées qui rappellent les cors (coudes) ; on a vu aussi de petites tumeurs kystiques.

Des zones dyschromiques, parfois atrophiques, peuvent s'isoler sur la peau saine ou au milieu des lésions (Degos) ; elles sont punctiformes ou s'étendent en larges mailles ; elles ont un aspect leucodermique ou mélanodermique. Des taches lichéniformes ou leucoplasiques se constituent souvent sur les muqueuses des joues, du palais, du voile (Pet-

GES). Il existe aussi de l'œdème laryngé, de l'hyperhémie du voile.

LÉSIONS MUSCULAIRES :

La fonte musculaire est importante et frappe plus sensiblement les ceintures scapulaire et pelvienne, ainsi que l'extrémité proximale des membres; ailleurs, elle peut apparaître au cou, dans les muscles des régions sacro-lombaires ; elle n'atteint parfois qu'un seul membre.

De la myosclérose enserre les fibres musculaires et les muscles sont rétractés ; le malade est figé et ses mouvements sont lents et douloureux ; au repos, les douleurs cessent, pour revenir à toute mobilisation volontaire ou forcée.

LÉSIONS NERVEUSES ET ARTICULAIRES ASSOCIÉES :

L'hypothèse de polynévrite n'est pas à retenir (PETGES) ; l'hyporéflexie ou l'aréflexie rencontrées ne seraient pas d'origine nerveuse, car l'examen électrique ne trouve pas de réaction de dégénérescence; la sclérose suffirait à expliquer les anomalies des réactions musculaires.

Des troubles articulaires ont été cités, sous forme d'arthralgies ; de l'ostéoporose a été signalée.

EVOLUTION :

Les malades peuvent aboutir à la mort en quelques semaines (PETGES) ou en quelques mois ; par contre, des cas graves s'améliorent ou guérissent (JOULIA, LE COULANT). Chez de nombreux sujets, l'évolution se prolonge insidieusement ; on assiste à l'installation très lente de la myosclérose et de l'amyotrophie, sans noter de troubles de la déglutition ou de souffrance des muscles respiratoires. Cependant, des complications intercurrentes, telles que la tuberculose, viennent modifier le pronostic dans certains cas.

FORMES CLINIQUES :

On distingue quelques formes :

— Dans l'une, la myosclérose domine.

— Une autre (obs. de Zoon) prend des apparences cliniques purement cutanées, bien que l'histologie décèle des lésions musculaires. C'est la poïkilodermie cutanée pure de type Jacobi.

— Une troisième a été isolée par G. Petges qui se particularise par l'existence de nodosités calcaires cutanées ou sous-cutanées, indolentes, par une infiltration calcaire importante des muscles de la face, du cou, des muscles lombaires, des membres ; les nodules s'ouvrent quelquefois à l'extérieur et éliminent une purée calcaire ; il existe une hypercalcémie, ce qui fait penser au rôle possible des parathyroïdes dans cette affection; par ailleurs, il semble intéressant de la rapprocher des myosites ossifiantes (Le Coulant et Texier).

III) FORMES INTERMÉDIAIRES

Lors de l'observation de certaines dermatomyosites, il est arrivé que l'on ne puisse les classer dans une des catégories précédentes, soit que l'évolution d'une dermatomyosite aiguë ait abouti à un état poïkilodermique (O'Leary), soit que, d'elles-mêmes ou sous l'action des thérapeutiques, des formes plus modérées aient évolué vers la chronicité (Le Coulant et Texier). En outre, des cas se sont présentés où les symptômes étaient d'emblée complexes.

Ceci amène à penser que l'on pourrait parler de la dermatomyosite plutôt que des dermatomyosites, d'autant plus que les éléments de pathogénie découverts à l'heure actuelle, et l'étude histologique des tissus altérés, tendent à confondre les deux formes. Des séries de coupes provenant de dermatomyosites aiguës et de poïkilodermatomyosites, permettent de suivre l'évolution des lésions cutanées depuis l'œdème avec légère infiltration lymphocytaire jusqu'à l'atrophie terminale ; de plus, dans tous les cas, les lésions musculaires présentent les mêmes aspects (œdème, dispa-

rition de la striation, multiplication des noyaux), bien que la réaction interstitielle soit plus accentuée dans la poïkilodermatomyosite.

IV) PERTURBATIONS PHYSICO-CHIMIQUES

Différentes études ont été faites, tant au point de vue biochimique (P. de Graciansky) qu'au sujet des réactions présentées par les muscles aux incitations électriques. Nous y joindrons les résultats trouvés dans les observations que nous citons.

Composants humoraux et intra-musculaires :

— La vitesse de sédimentation est augmentée (de 14 à 57 mm dans la première heure) dans tous les cas que nous rapportons. Le taux des haptoglobines a une évolution parallèle, selon d'autres recherches.

— La lipémie, le taux d'urée, la glycémie sont normaux.

— La calcémie monte une fois à 150 mmgrs.

— Le taux des phosphatases varie de 2 à 5 u. Bodansky.

— Le taux du fer sérique est abaissé dans deux cas (100 gamma) et augmenté dans un autre (130 gamma). Selon Schapira, un taux élevé se rencontrerait dans les amyotrophies neurogènes, alors qu'il serait variable ou abaissé dans les myopathies.

— La lactacidémie serait augmentée, le taux d'acide lactique variant moins après effort que chez un sujet normal (de Graciansky).

— Le taux de l'acide pyruvique paraîtrait plus normal, bien que son élévation ait été moindre après effort chez un malade de de Graciansky.

— Le taux des protides sanguins tombe à 50 g. 0/00 dans un cas et le rapport S/G à 0,85 dans un autre. Les perturbations des protides se caractériseraient, selon Walker

et Benditt, par une chute simple de la sérine dans la dermatomyosite, alors que, dans les autres collagénoses, il y aurait en plus une augmentation de la gamma globuline.

— La formule sanguine ne subit pas d'altérations sensibles. Il y a un cas d'anémie avec 2.280.000 hématies. L'éosinophilie monte une fois à 12 %, mais plus souvent à 5-6 %. Les monocytes varient entre 2 et 14 %.

— La créatinurie varie de 0 gr. 05 à 1 gr. 80 0/00, la créatininurie de 0 gr. 20 à 4 gr. 8 0/00. Une créatinurie élevée serait à retenir dans les stigmates humoraux de la dermatomyosite.

— Il y aurait parfois de l'hyponatrémie (Degos).

— Le taux des stéroïdes a été trouvé souvent abaissé (de Graciansky).

— La recherche des cellules de Hargraves n'a rien décelé.

Electro-diagnostic :

Il existe une diminution quantitative des réactions galvanique et faradique. Les troubles qualitatifs rencontrés sont dûs à l'existence d'une polynévrite associée (Palumbo). Les chronaxies sont normales ou augmentées (de 3 à 5 fois pour Degos).

D'après les travaux de Degos, Lefebvre et Guy, l'électromyographie donne des renseignements intéressants. L'examen doit porter sur plusieurs mois et l'enregistrement est meilleur si les contractions sont faibles. La durée des potentiels d'unité motrice est allongée et leur amplitude diminuée; les potentiels fibrillaires ne concordant pas, les tracés sont sous-voltés, déchiquetés et parsemés de nombreux éléments brefs. A la différence des amyotrophies neurogènes, telle que la polyomyélite, où les tracés sont simples et les potentiels d'unité motrice amples, les tracés sont irréguliers et les potentiels d'unité motrice sous-voltés dans les myopathies.

V) ALTÉRATIONS DES STRUCTURES HISTOLOGIQUES

Celles-ci devant être étudiées, particulièrement dans la thèse de Fauré (Bordeaux, 1953), nous ferons seulement un rappel des caractères anatomo-pathologiques généraux définis à partir de l'étude des téguments et des muscles atteints. Les lésions cutanées ayant, dans les deux formes, une allure suffisamment spécifique seront envisagées séparément ; par contre, nous grouperons les lésions musculaires qui ont un aspect similaire.

Lésions cutanées :

● *Forme de* Wagner-Unverricht :

— Epiderme : la couche cornée est habituellement épaissie, en lamelles lâches ;

il existe parfois de l'hyperacanthose, ou de l'atrophie du corps muqueux ;

de l'œdème dissocie la basale dans certains cas.

— Derme : la structure fibrillaire des fibres collagènes fait place à un aspect œdémateux, pâle ou granuleux, parfois à une masse homogène ; ces fibres peuvent aussi se tasser en bandes irrégulières séparées par de l'œdème ;

il existe, dans les parties supérieure et moyenne du derme, des infiltrats périvasculaires composés de lymphocytes.

— Hypoderme : on peut voir une infiltration diffuse ou des infiltrats périvasculaires.

● *Forme de* Petges-Jacobi :

— Epiderme : la couche superficielle est le plus souvent normale, rarement hyperkératosique;

le corps muqueux est d'abord œdémateux puis s'atrophie rapidement, tandis que ses cellules se vacuolisent

les cellules de la basale s'œdématisent de même puis se vacuolisent; il y apparaît des « corps hyalins » (Petges, Civatte), ainsi que dans celles du corps muqueux.

— Derme : parfois séparé de la basale par une zone d'œdème, il est d'ordinaire sensiblement infiltré ; on y remarque des lymphocytes dans un tissu de structure réticulée;

le derme superficiel est surtout fibreux et dépourvu de fibres élastiques ; il s'y loge de nombreux mélanophores ;

les vaisseaux sont dilatés et engainés parfois par des lymphocytes.

— Hypoderme : il est de constitution normale.

Lésions musculaires :

Elles siègent constamment dans les muscles striés et, particulièrement, dans ceux du squelette ; il peut se déclarer cependant des localisations pharyngées et œsophagiennes et, par ailleurs, une atteinte du diaphragme, du myocarde, de la musculature oculaire (diplopie). Les lésions, en général bilatérales et symétriques, occupent plutôt des groupes musculaires, rarement un muscle isolé ; les régions d'élection sont les muscles de la face, du cou, des ceintures, des racines des membres et du tronc. Un muscle touché peut l'être dans son ensemble ou, moins souvent, au niveau seulement de quelques faisceaux.

L'examen histologique décrit :

1° Au niveau de la fibre musculaire :

— une inégalité du calibre, qui se remarque aussi bien sur chaque fibre que dans l'ensemble des fibres comparées entre elles;

— une altération de la striation transversale, qui s'efface seulement par endroits, alors qu'à d'autres apparaît un aspect vacuolaire (dégénérescence cireuse) ; ces remaniements aboutissent parfois à une disparition presque totale de certains faisceaux musculaires que remplacent des bandes de tissu fibreux où subsistent des tronçons de fibres.

— une multiplication des noyaux qui sont souvent hypertrophiés et ont tendance à se placer au centre de la fibre, en séries linéaires (fibre « canaliculée » de PETGES et CLÉJAT).

2° Au niveau du tissu interstitiel :

— un élargissement des cloisons interfasciculaires, qui se précise davantage en cours d'évolution et se présente plutôt sous une forme diffuse tout en s'accentuant par endroits ;

— une infiltration lymphocytaire souvent importante et dont les éléments se glissent entre les fibres ou s'étalent dans le tissu conjonctif, constituant ce que BUZZARD a appelé des « lymphorrages »; ces derniers, formés surtout de lymphocytes mêlés à quelques plasmocytes et histiocytes, seraient plutôt des centres lymphatiques aberrants que des foyers inflammatoires (QUÉRAN) ;

— des lésions vasculaires localisées se marquent par un épaississement pariétal discret entouré de lymphocytes et, selon SCHUERMANN et FAHR, par de l'endartérite au niveau des artérioles et des capillaires.

A ces images s'en joignent d'autres, moins fréquentes : plages d'œdème qui englobent les fibres et le tissu interstitiel, foyers hémorragiques (forme de PRINZING).

L'altération des éléments musculaires ne paraît pas toujours parallèle dans son évolution et ses modalités ; d'une part, l'atteinte fibrillaire serait plus précoce que celle du conjonctif de soutien; d'autre part, les formes aiguës de dermatomyosite se caractériseraient par une réaction œdémateuse et une infiltration cellulaire importantes, tandis que les formes chroniques entraîneraient surtout de la sclérose.

III

SYNDROMES CUTANES OU MUSCULAIRES VOISINS

L'existence conjointe, au cours des dermatomyosites, de symptômes cutanés et musculaires a entraîné un rapprochement avec des maladies qui présentent parfois une localisation identique des troubles ; cependant, il semble que, dans celles-ci, l'atteinte prédomine soit au niveau des téguments, soit au niveau des muscles ; de plus, la participation d'autres régions de l'organisme vient donner à certaines des caractères spécifiques qui permettent de les isoler. C'est ce que nous allons essayer de préciser dans une revue des aspects cliniques habituels des sclérodermies, des polymyosites, du lupus érythémateux aigu disséminé et de quelques autres syndromes.

I) SCLÉRODERMIES ACCOMPAGNÉES DE MYOSITE

La participation musculaire au cours des sclérodermies a été soulignée depuis longtemps. Thibierge, dès 1890, décrivit des lésions musculaires chez un sujet atteint de sclérodermie. Hardy, en 1872, puis Buschke, en 1900, individualisent une sclérodermie d'allure inflammatoire, avec atteinte musculaire nette, le sclérœdème de l'adulte. Des observations plus récentes (Bergouignan, Aubertin, Raderma-

KER) confirment l'existence d'une dystrophie musculaire au cours de sclérodermies progressives.

Ces troubles expliqueraient la fixité des traits, la déformation en fuseau des membres atteints ; une atrophie de la musculature œsophagienne serait à l'origine de la dysphagie qui se déclare parfois (O'LEARY, WEISSENBACH). La surcharge fibreuse et l'atrophie du myocarde détermineraient les accidents d'insuffisance cardiaque constatés parfois (EAST, ORAM).

Ces sclérodermies, compliquées de myosite, ont été réparties en trois formes.

A) Sclérodermie œdémateuse de Hardy (ou sclérœdème de Buschke)

Elle a été particulièrement étudiée par BROCK en 1934 et frappe les adultes jeunes.

Elle débute plutôt de manière progressive par un état subfébrile accompagné d'un érythème fugace. Son évolution se poursuit en deux phases. Dans la première, phase pseudo-œdémateuse, la peau s'épaissit, s'indure, devient cireuse et lisse, sans prendre le godet ; cet aspect se voit surtout au niveau de la moitié supérieure du corps, mais respecte les mains; les pieds sont épargnés également. Dans une deuxième phase, atrophique, le tissu sous-cutané fond et la peau devient sclérodermique.

Selon TOURAINE, il s'y joint assez souvent des lésions musculaires qui prédominent dans les régions sous-jacentes aux zones sclérodermiques ; il existe quelquefois des localisations au niveau des ceintures scapulaire et pelvienne. Les bras, qui sont les plus atteints, souffrent d'abord d'une impotence qui peut être douloureuse ; puis leur musculature s'indure, augmente de volume et devient douloureuse ; enfin l'œdème fait place à de l'atrophie et à une sclérose plus ou moins marquée, ou même absente. GUILLAIN rapporte un cas de parésie oculaire. Ces phénomènes peuvent ne se

révéler que grâce à un électrodiagnostic ou présenter des caractères différents de ceux qui se déclarent habituellement.

B) Sclérodermie progressive

Thibierge, en 1890, avait noté l'atteinte musculaire au cours de la sclérodermie progressive. Nixon en 1903, Rake en 1931, s'attachèrent aussi à cet élément de la sclérodermie, mais surtout Dowling et Griffiths, en 1939, qui conclurent à l'existence constante des lésions musculaires. Le Coulant et Texier en constatèrent également la fréquence.

La sclérodermie progressive débute aux doigts par des troubles vaso-moteurs, sous forme de crises paroxystiques ; après, la peau devient sèche, dure, cireuse au niveau des mains, puis des avant-bras et de la face; cet aspect peut s'étendre aussi vers le tronc et les membres inférieurs.

Les symptômes musculaires se signalent plutôt après les premiers signes cutanés par de l'impotence et des douleurs, puis de l'atrophie; celle-ci peut être diffuse (Dowling, Weissenbach), elle peut se localiser soit à la ceinture scapulaire seule (Thibierge, Bergouignan), soit aux ceintures scapulaire et pelvienne (M^me^ Radermaker). Les troubles musculaires se localisent dans les régions sous-jacentes aux téguments malades ou débordent leurs limites, réalisant parfois un aspect pseudo-myopathique ; les muscles s'atrophient et se sclérosent, tandis que la trame osseuse du voisinage se résorbe.

C) Sclérodermie localisée

Assez peu courante, elle a fait l'objet d'une publication de Sézary et Lefèvre, à propos, chez une enfant de 11 ans, de l'atteinte en bande d'un membre inférieur, avec atrophie musculaire sous-jacente aux lésions cutanées ; ces auteurs la placeraient dans le cadre des hémiatrophies faciales. Ellermann a observé aussi des plaques sclérodermiques sur le dos, l'abdomen, les membres d'un enfant de six ans qui était atteint, en outre, de myosite des deux jambes. Oppen-

HEIM, de son côté, a constaté le passage de lésions cutanées du type WAGNER-UNVERRICHT à des manifestations sclérodermiques.

Mais, cliniquement, les lésions cutanées de la sclérodermie et des dermatomyosites sont différentes et, dans la sclérodermie, les muscles sont surtout atrophiés et moins douloureux ; l'histologie amène à penser que la disparition des fibres musculaires semble due, non à leur dégénérescence proprement dite, mais à leur enserrement par une gangue scléreuse, née d'une infiltration de collagène.

Malgré tout, les observations de THIBIERGE, RABUT, DUVERNE, une observation du Service du Professeur BONNIN, à Bordeaux, en 1952, mettent en présence de cas de sclérodermie où l'on trouve des télangiectasies, des taches pigmentaires, des plaques de poïkilodermie. Tout en réservant la possibilité de formes intermédaires, il semble possible de séparer les dermatomyosites et la sclérodermie, les premières se caractérisant par leur évolution très rapide parfois, l'atteinte plus prononcée de l'état général, l'allure plus aiguë et la diffusion plus grande des phénomènes musculaires, l'état poïkilodermique de la peau ; par contre, au cours des sclérodermies, l'aspect des téguments évoluerait plutôt vers une induration et un épaississement important, en y ajoutant rarement des éléments dyschromiques, tandis que la myosclérose prédominerait au niveau des muscles. L'étude histologique confirme l'importance des réactions interstitielles, qui conditionneraient la dégénérescence parenchymateuse du muscle; par contre, l'atteinte myofibrillaire est primitive dans les dermatomyosites.

II) POLYMYOSITES SANS ATTEINTE CUTANÉE

Des malades se présentent avec des symptômes pathologiques purement musculaires. Ceux-ci peuvent se résumer en quatre formes.

A. — Polymyosite œdémateuse de Bergouignan

Elle a été isolée à l'occasion de deux observations de Bergouignan et Arne en 1945, et d'une autre de Roch, Rutishauser et Saloz en 1946. C'est une affection habituellement grave, bien que des rémissions puissent être obtenues. Les symptômes, uniquement musculaires, ressemblent à ceux des formes aiguës de dermatomyosite et consistent en une dysphagie importante et une infiltration douloureuse des muscles striés, associées à des poussées d'œdème occupant les plans superficiels du visage et des membres. L'atteinte de l'état général est sensible. Les éléments cutanés de la dermatomyosite aiguë ne se rencontrent pas, bien que la peau soit sèche et desquame légèrement. Du point de vue clinique, elle a été rapprochée de la périartérite noueuse et du syndrome neuro-œdémateux, mais elle en diffère par ses caractères anatomopathologiques.

B. — Forme pseudomyopathique

Furtado et Alvim ont attiré l'attention sur un type spécial de polymyosite, caractérisé par une atrophie musculaire primitive. Sur trois malades, l'un présentait un ptosis et une atrophie musculaire identique à celle d'une myopathie, l'autre une atrophie musculaire douloureuse associée à une perte des réflexes, le dernier une dystrophie musculaire proche de la maladie de Steinert. Il ne se joignait pas d'atteinte cutanée à ces différents tableaux ; les biopsies présentaient une nette identité. Des observations de Erna Christensen et Herman Levison viennent se ranger à côté de celles-ci (*IV^e^ Congrès Neurologique International*).

C. — Forme atrophique

Elle se fonde sur une observation de Broustet, Bergouignan et Léger. Ses éléments propres sont une amyotrophie diffuse des muscles des ceintures, des membres, de la cage thoracique (avec gêne respiratoire) et des arthralgies récidivantes avec limitation du jeu des articulations scapulo-

humérales. Le blocage articulaire peut être important et aboutit à une spondylose rhizomélique (H. Grupper, 1950). Il n'y a pas de lésions cutanées associées.

D. — Myosites rhumatismales

Indépendamment des myalgies, le R.A.A. peut éveiller des phénomènes musculaires importants, qui évoluent parallèlement aux autres signes de la maladie.

L'œdème douloureux, qui distend les muscles, les atteint tous d'emblée ou les uns après les autres, et s'accompagne d'œdème sous-cutané local. Cette infiltration régresse d'habitude lors de l'amélioration de l'affection, mais peut devenir chronique. Chini et Malaguzzi-Valéri, selon l'intensité des troubles musculaires, distinguent deux sortes de myosites : l'une serait la maladie de Bouillaud vraie, sensible au salicylate, et n'entraînerait pas de lésions organiques visibles des muscles, l'autre résisterait aux thérapeutiques antirhumatismales et laisserait des stigmates histologiques décelables par la biopsie; elle ferait partie déjà des lupoérythématoviscérites malignes.

III) POLYNEUROMYOSITE

Sénator a décrit une forme de myosite aiguë avec hyperesthésie, paresthésie, parésie, pression douloureuse des troncs nerveux, atrophie musculaire et abolition des réflexes ; les réactions électriques, symptomatiques d'une dégénérescence, sont différentes de celles décrites dans les myosites. Par ailleurs, il n'apparaît pas de lésions cutanées comparables à celles des dermatomyosites.

IV) LUPUS ERYTHÉMATEUX AIGU DISSÉMINÉ

Décrits d'abord par Kaposi et Besnier, ses caractères cliniques ont été regroupés par Lian sous le titre de lupoérythématoviscérite maligne.

Ses éléments sont constitués par :

— Une atteinte importante de l'état général, une fièvre élevée.

— Des phénomènes cutanéo-muqueux :

  — Des placards érythémateux sur le visage, souvent en « vespertilio », mais diffus également ; ils sont recouverts de fines squamules hyperkératosiques ; ils gagnent par poussées le dos des mains, les pieds, le thorax, les articulations.

  — Du purpura.

  — Un énanthème.

— Une atteinte viscérale :

  — Une endocardite verruqueuse (syndrome de Libman-Sacks).

  — des manifestations rénales et des localisations relativement constantes au niveau des séreuses (péricarde, plèvres).

  — de la leucopénie.

— Des lésions musculaires sous forme de myosite douloureuse et rétractile.

— Des arthrites multiples.

Son évolution aboutit à la mort, par poussées, dans la plupart des cas.

Sézary, en 1944, évoqua la possibilité d'une parenté avec la dermatomyosite aiguë à propos d'un cas où la participation musculaire était très importante. En 1945, Degos a décrit un cas de poïkilodermatomyosite ayant évolué en un an vers la mort; en 1949, il décela une atteinte musculaire fruste au cours d'un lupus érythémateux. Au même moment, Gougerot isolait des altérations musculaires lors de l'étude d'un syndrome de Libman-Sacks. Dans le service du Professeur Joulia, à Bordeaux, l'examen d'un malade fit hésiter entre le diagnostic de dermatomyosite et de lupus

érythémateux. Le même problème se posa à LIAN à propos d'un cas de lupus érythémateux.

Par contre, GOTTRON opposa ces deux affections et KEIL, à propos des lésions cutanées des dermatomyosites et du lupus, admit des similitudes de topographie, de teinte, d'évolution, tout en les opposant à certains points de vue :

— Dans les dermatomyosites, il existe une localisation des lésions pratiquement constante sur les paupières, des œdèmes et des télangiectasies, de la poïkilodermie, des séquelles cutanées réversibles en partie dans les formes lentes.

— Dans le lupus, il existe un aspect très fréquent en vespertilio sur le visage, avec hyperkératose, de l'atrophie cutanée, des séquelles cutanées définitives dans les formes subaiguës.

Par ailleurs, selon LE COULANT et TEXIER, l'endocardite paraît spécifique au lupus et la myocardite aux dermatomyosites; de plus, l'atteinte rénale est importante dans le lupus, modérée ou inexistante dans les dermatomyosites ; enfin, la leucopénie serait plus fréquente dans le lupus.

L'analyse histologique des lésions musculaires, soit dans l'observation de GOUGEROT, soit dans l'observation de LIAN, ne trouve pas d'aspect typique de myosite dégénérative au cours du lupus. A propos d'un cas de lupus observé dans le service du Professeur CREYX, à Bordeaux, il ne ressort guère, de l'examen histologique, qu'une prolifération anormale des noyaux de fibres musculaires accompagnée, au voisinage, par une dégénérescence granuleuse de certaines fibres musculaires. En outre, HARGRAVE a décrit, dans le sang et la moelle osseuse, des images particulières (corps en rosette), au cours du lupus ; de son côté, HASERICK a isolé dans le sang un facteur spécifique au lupus.

Il paraît possible de conserver leur autonomie au lupus et aux dermatomyosites, en particulier lorsque l'on étudie la forme aiguë de Wagner-Unverricht et ce qu'elle pourrait avoir de commun avec le lupus érythémateux aigu disséminé.

V) LUPUS ÉRYTHÉMATEUX MYASTHÉNIQUE
de Gougerot

Cette forme de lupus a été isolée par l'étude de six observations de lupus érythémateux subaigu ou chronique où l'on vit s'installer un syndrome myasthénique, avec diminution de la force musculaire et fatigabilité extrême ; l'atteinte musculaire, confirmée par l'examen électrique, n'est que fonctionnelle et n'évolue pas vers l'atrophie et la sclérose.

Il se différencie des dermatomyosites par l'absence de lésions tissulaires visibles et du lupus par l'absence de participation viscérale et son évolution relativement bénigne.

VI) PÉRIARTÉRITE NOUEUSE
(Maladie de Kussmaul-Maier)

Elle a été étudiée particulièrement par Rosenblath, Favre et Dechaume.

Elle est assez homogène dans la forme classique, individualisée par Nicaud.

On y observe :

— Des signes généraux : fièvre irrégulière, angoisse, asthénie, anémie et polynucléose;

— Des signes viscéraux (cardiaques, rénaux, digestifs) ;

— des nodules hypodermiques, durs, mobiles, douloureux, qui s'ulcèrent parfois ;

— Des signes de polynévrite diffuse (douleurs vives localisées, amyotrophie, hyporéflexie).

Mais il existe de nombreuses formes intermédiaires entre elle et la polyneuromyosite; on peut rencontrer des aspects cutanés très polymorphes, des œdèmes (Rosenblath), une atteinte neuro-musculaire (Lovshin et Kernohan), des troubles œsophagiens (Favre et Dechaume). Cependant,

l'histologie de la périartérite montre des lésions spécifiques (épaississement important de toutes les tuniques artériolaires), lésions qui sont inconstantes dans les dermatomyosites et jamais aussi prononcées. Il existe toutefois une observation de MULLER dans laquelle des nodules périartériels disparurent en cours d'évolution, tandis que se développait une atteinte musculaire.

OBSERVATIONS

Les observations se suivent dans l'ordre ci-après :

I. — Dermatomyosites (8 observations)

— formes aiguës, de Wagner-Unverricht ;
— » subaiguës, intermédiaires (2 obs.) ;
— » chroniques, de Petges-Jacobi (3 obs).

II. — Syndromes voisins (7 observations)

— Scléropoïkilodermie ;
— Sclérodermies ;
— Polymyosites ;
— Polyneuromyosite ;
— Lupus érythémateux aigu.

OBSERVATION I

DERMATOMYOSITE AIGUE

MM. P. Mauriac, Bercouignan, H. Léger
(*Paris Médical*, 20 février 1945, p. 45-48)

(Résumé)

M... Fernande, 34 ans, entre à l'Hôpital Saint-André le 15 janvier 1939 en raison d'une infiltration des téguments, de fatigue musculaire et de douleurs diffuses.

A la suite d'une grossesse et au cours de l'allaitement de son enfant, une fatigue apparaît pendant l'été 1938, qui croît peu à peu. En octobre, la malade constate au réveil un œdème de la paupière supérieure gauche qui dure deux ou trois jours. Une quinzaine de jours après, les autres paupières s'infiltrent aussi. Une analyse d'urines ne montre rien. La malade aurait été fébrile à ce moment.

Quelques jours plus tard, un œdème assez considérable apparaît au niveau des membres inférieurs, puis des membres supérieurs et de la face; des douleurs lancinantes s'éveillent aux membres et au cou; le salicylate et l'atophan, essayés, n'ont pas d'action.

L'asthénie devient intense et empêche toute activité physique: un enrouement, de la dysphagie s'ajoutent aux signes précédents. En même temps, des placards érythémateux ont recouvert le dos des mains et des doigts. Un traitement à base d'extraits thyroïdiens semble améliorer l'asthénie, mais n'influence ni les œdèmes, ni les douleurs. L'appareil urinaire s'est toujours montré normal.

Antécédents. — Scarlatine, rougeole dans l'enfance; une grossesse récente. Aucune maladie signalée dans sa famille.

Examen. — Bon état général. Pas de fièvre. Pas d'amaigrissement.

Frilosité cependant.

Lésions cutanées : Œdème élastique occupant les paupières supérieures, le menton, la région péri-buccale, le nez. Des placards érythémateux, non surélevés, siègent aux mêmes endroits.

Le cou est épaissi et infiltré.

Les quatre membres sont œdémateux également, mais surtout aux extrémités; signe du godet au niveau de la face dorsale des pieds. Plaques érythémateuses rouge foncé sur les mains.

Appareil locomoteur : Douleurs provoquées par les mouvements au niveau du muscle ou du groupe musculaire mobilisé.

Les muscles sont indurés, surtout le trapèze et le sterno-cléido-mastoïdien. L'amplitude des mouvements est limitée, mais surtout l'extension ; le tendon du biceps saille fortement au niveau du coude gauche. Réflexes musculaires normaux.

Système nerveux : La force segmentaire est diminuée de façon globale aux membres comme au tronc. Pas de troubles de la sensibilité superficielle ou profonde. Réflexes tendineux et cutanés normaux.

Appareil respiratoire : normal ; examen laryngé normal.

Appareil cardio-vasculaire : Pouls régulier à 80. T.A. 14 — 6 (1° : 3). Aucun trouble subjectif. Petit souffle systolique mésocardiaque sans caractère organique. Artères souples.

Appareil digestif : Dysphagie nette pour les solides; les liquides passent. Le foie et la rate sont normaux. Le transit œsophagien s'est montré normal à l'occasion d'un examen radiologique.

Examens biologiques : Urines : albumine, 0 gr. 18, puis 0 gr. 02 ; glucose : 1 gr. 04, puis 1 gr. 20 ; acétone : 0 gr. 08, puis 0 gr.; urobiline: traces non retrouvées; créatinine: 0 gr. 73 0/00.

Sang : BW négatif ; réserve alcaline : 62,20 CO^2 total pour 100 cc. de plasma ; urée : 0,36, puis 0,25 ; glucose : 1,06 ; lipides: 4 gr. 40 0/00 ; Ca : 103 mmg. 0/00 ; acide lactique : 0,37 0/00; créatinine : 15 mmg., 56 0/00; protides totaux : 75 gr. sérine: 45, globuline: 30 ; S/G : 1,5.

Numération formule: hémoglobine: 80 %; hématies: 4 millions 840.000; leucocytes : 6.000 : polyneutro: 71 % ; mono : 9 %; lympho : 20 %.

Métabolisme basal à + 37 %, puis + 35 %, à une semaine d'intervalle. Cette augmentation est due à la cure prolongée d'extraits thyroïdiens qu'elle vient de suivre.

Examens histologiques : Muscle : Pas de parallélisme entre les lésions conjonctives et mésenchymateuses. Nappes ou fuseaux d'œdème disséminés, assez nombreuses plages hémorragiques.

Espaces interfasciculaires élargis; hyperplasie du collagène et des fibroblastes; infiltration cellulaire (lymphocytes, plasmocytes,

mastzellen, histiocytes, macrophages, polynucléaires) en foyers ou en nappes; manchons périvasculaires par places, composés des mêmes cellules, au niveau desquels les parois sont épaissies mais ne présentent pas d'endartérite.

Fibres musculaires infiltrées par les mêmes cellules au voisinage des foyers interstitiels ; colorabilité imparfaite par endroits et striation transversale presque effacée; quelques fibres gonflées et homogénéisées, d'autres vacuolaires (graisse) ; un territoire nécrosé; fibres pauvres en glycogène en général et fragmentation rare.

Evolution. — On institue un traitement par le salicylate de soude et l'extrait surrénal, et la malade retourne chez elle.

Elle revient le 7 février 1939. Pendant huit jours, la température oscille entre 37°5 et 38°5, tandis que les signes s'aggravent. L'œdème a augmenté, surtout au niveau des paupières et du nez, mais aussi au niveau des mains, des avant-bras, de la partie inférieure des cuisses, des jambes, des pieds, sur la face dorsale desquels on retrouve le signe du godet. Les mouvements sont encore plus limités et aussi douloureux. Les plaques érythémateuses subsistent et sont plus nettes sur le nez et les paupières. L'asthénie est plus forte. L'examen du système nerveux montre la même diminution de la force musculaire, mais l'examen électrique des muscles des membres, du cou et du dos amène des réactions normales.

L'appareil cardio-vasculaire est dans le même état. La dysphagie s'est accrue pour les solides, et les liquides refluent par le nez, parfois. L'examen O.R.L. ne montre qu'une rougeur diffuse du voile du palais et du pharynx. Une toux sèche s'est installée et l'enrouement a augmenté. L'examen clinique et radiologique des poumons ne révèle rien.

On institue un nouveau traitement : vitamine B (1.000 à 10.000 unités par jour), qui semble améliorer la malade. Elle quitte l'hôpital.

Par la suite, les douleurs s'estompent, l'érythème disparaît presque; mais la dysphagie devient telle, pendant deux jours,

que la malade ne peut rien avaler; puis elle diminue, tout en persistant pour les solides. L'œdème régresse puis revient, considérable, infiltrant surtout les membres droits (le bras est énorme) ; il a les caractères d'un œdème mécanique. Une légère dyspnée, avec submatité de l'hémithorax gauche, amène à ponctionner cette région; on retire un liquide citrin à Rivalta négatif. Le cœur est arythmique.

La malade a plusieurs syncopes et meurt subitement, dans la journée du 15 avril 1939, après une évolution d'un an, particulièrement grave dans ses dix derniers mois.

Classification. — L'existence de placards érythémateux au niveau du visage et des mains, auxquels se joignent des œdèmes siégeant à la face, au cou et aux membres, l'asthénie, les douleurs et l'œdème musculaire, ainsi que la dysphagie, font entrer cette observation dans le cadre des dermatomyosites type Wagner-Unverricht; les plages hémorragiques décelées par l'examen histologique, les accidents cardiaques la classent plus précisément dans la forme hémorragique de Prinzing.

OBSERVATION II

DERMATOMYOSITE AIGUE (Wagner-Unverricht)

Service du Professeur Joulia

(Résumé)

D... Henriette, 29 ans, infirmière.

Entre le 21 mars 1941 dans le service du Professeur Joulia. Son affection a débuté en août 1940 par des taches érythémateuses péri-oculaires et des douleurs dans les bras. En novembre 1940, les lésions cutanées s'étendent au front, aux joues, sur la lèvre supérieure et les régions zygomatiques ; elles rappellent le lupus érythémateux. De l'œdème s'ajoute peu après, infiltrant la face et les paupières. Mais la malade s'est inquiétée surtout de douleurs musculaires gênant les mouvements d'extension des avant-bras, par suite de l'atteinte des muscles fléchisseurs. La

musculature des membres inférieurs est devenue également douloureuse et la marche s'est avérée difficile. Depuis mars 1941, l'atteinte des muscles du cou et des gouttières vertébrales immobilise à peu près complètement la malade. De nombreux traitements ont été sans effet.

Antécédents. — A eu deux enfants. Hystérectomie pour métro-annexite. Mari bacillaire.

Examen. — *Lésions cutanées :* Prédominent aux visage. Les paupières sont rouges et infiltrées. L'érythème s'étend symétriquement, en placards irréguliers, sur les joues, les régions zygomatiques, le front, où il se pigmente; le cuir chevelu est respecté; la lèvre supérieure est plus légèrement atteinte. Des macules isolées se rencontrent en bordure des placards et de fins réseaux télangiectasiques sillonnent ceux-ci, surtout sur les pommettes.

La palpation révèle une certaine infiltration des lésions, gênent le plissement de la peau. On ne note pas de prurit. On retrouve les mêmes éléments sur la face dorsale des mains, mais moins accusés.

Appareil locomoteur : Infiltration des fléchissements de l'avant-bras sur le bras et extension limitée à 160°; la palpation est douloureuse et l'extension forcée est douloureuse et impossible. Les muscles de l'avant-bras sont douloureux, mais moins infiltrés, sauf les épitrochléens. Les muscles des cuisses et des jambes sont douloureux à la palpation, de même ceux de la nuque et des gouttières vertébrales.

L'examen électrique n'a pas été pratiqué.

L'examen des autres appareils n'a rien révélé.

Examens biologiques : *Urines :* pas d'éléments anormaux; faible élimination des chlorures.

Sang : Urée : 0,32 ; glycémie : 1 gr. ; Ca : 90 mmg.; protides totaux : 65 gr. : sérine : 32 ; globuline : 33 ; S/G : 0,98.

Numération-formule : Hémoglobine : 75 % ; hématies : 2.280.000 ; leucocytes : 10.000.

Métabolisme basal : — 5,4 % ; B.W. négatif.

Examens histologiques : Peau : hyperkératose (quelques golfes cornés) ; corps muqueux normal en général ; œdème cellulaire au niveau de la basale, parfois décollée du derme; en un point, épiderme et corps muqueux un peu atrophiés et basale droite.

Chorion sous-épidermique assez dense, quelques infiltrats discrets; pas de cellules pigmentées; état télangiectasique assez marqué et manchons périvasculaires.

Derme assez dense, faisceaux collagènes onduleux, quelques corps hyalins, annexes normales.

Muscle : quelques fibres gonflées, totalement ou en partie (extrémités, centre) ; striation disparue à leur niveau; à d'autres endroits, aspect de masse hyperchronique ; infiltration diffuse de lymphocytes et de plasmocytes; zones atrophiques, enserrées par un tissu de sclérose qui étouffe parfois complètement les fibres, dont la striation transversale disparaît.

Evolution. — Un traitement anti-infectieux est institué (Dagénan puis Septicémine). Il amène une régression passagère, puis l'évolution reprend. En mai 1941 se déclarent une dysphagie importante et des poussées d'œdème généralisées ; il infiltre la peau et les muscles et augmente l'impotence fonctionnelle ; il ne semble pas d'origine rénale; par contre, les protides sont tombés à 40 g. en juillet (sérine : 35 ; globuline : 5). En outre, le cœur est intéressé : tachycardie, souffle systolique et galop protodiastolique. T.A. : 16-6 (I° : 4). E.C.G. normal (Professeur Broustet). La souffrance cardiaque ne peut être cependant à l'origine des œdèmes.

Les œdèmes s'étendent toujours et finissent par dominer le tableau clinique.

La malade sort le 31 août, sans que les divers traitements essayés aient eu une action (vitamines, extraits cortico-surrénaux, sulfamides, septicémine, digitaline...)

Elle meurt le 8 novembre 1941.

Classification. — L'évolution relativement rapide, les œdèmes importants, les caractères cutanés et musculaires, la dysphagie, l'atteinte cardiaque font classer cette observation dans les dermatomyosites de type Wagner-Unverricht.

OBSERVATION III

DERMATOMYOSITE AIGUE de Wagner - Unverricht

MM. P. Joulia, A. Petges, L. Texier

(Résumé)

L... Pierre, 50 ans, employé S.N.C.F..

Entre à la Clinique dermatologique le 8 novembre 1949 pour une éruption érythémateuse du visage et du cou. L'affection a commencé en août 1949 par un petit placard de la région préauriculaire gauche, évoluant par poussées. En novembre apparaissent des douleurs musculaires aux bras et aux épaules, puis aux jambes. Le malade se sent très fatigué. Au même moment, il a une angine.

Antécédents. — A subi une atteinte bacillaire actuellement stabilisée. Un fils est mort de tuberculose pulmonaire.

Examens. — *Lésions cutanées :* Erythème localisé à la face, au cuir chevelu, au cou (bien limité par le décolleté), aux coudes, au dos des mains. Quelques lésions diffuses plus discrètes sur l'abdomen.

— Face : Lésions très diffuses constituées par des placards érythémateux rouges vif puis violacés, mal limités, mais séparés cependant par des zones de peau saine. Ils sont légèrement saillants ou, parfois, nettement infiltrés (les plus anciens) ; ils sont chauds et légèrement douloureux. Leur surface est lisse ou finement squameuse, et parsemée de télangiectasies. Ils siègent sur le nez, le front, la lèvre supérieure, le menton, les oreilles, la région parotidienne gauche, le cuir chevelu. Les paupières, rouge rosé, sont fortement œdémateuses.

— Cou, nuque : Dans les limites du décolleté, érythème légèrement pigmenté respectant le fond des plis.

— Membres supérieurs : Les lésions sont symétriques et se composent de placards violacés, non infiltrés, non squameux sur le dos des mains et de placards érythémato-squameux sur les coudes. Hyperkératose du repli péri-unguéal.

— Abdomen : Erythème discret, réticulé sur les flancs.

— Muqueuse buccale : Très rouge ; dysphagie intense, mécanique et douloureuse, pour les aliments solides. L'examen O.R.L. découvre une muqueuse laryngée rouge (laryngite banale) et, au niveau des fosses nasales, une zone rouge et d'aspect légèrement chagriné.

— Des poussées d'œdème se sont ajoutées depuis peu. Il est blanc, non douloureux, sans godet. Il occupe les paupières, les mains et les avant-bras, surtout à gauche ; on ne le constate pas ailleurs.

Appareil locomoteur : Asthénie extrême empêchant tout travail. Les mouvements occasionnent des douleurs musculaires qui cessent lentement ; au repos, ses muscles lui semblent raides, infiltrés de « noyaux ». Les articulations sont intactes. Les symptômes ont débuté aux bras, puis ont gagné les muscles lombaires et ceux des jambes. Ils prédominent à gauche.

— A l'examen, la musculature n'est pas atrophiée, et même vigoureuse. La palpation ne provoque pas de douleurs mais laisse une sensation de dureté de certains muscles. Muscles de la tête et du cou, pectoraux normaux.

— Membre supérieur gauche : grande diminution de force des abducteurs et des fléchisseurs (ne peut placer la main sur la tête). Extension de l'avant-bras limitée et douloureuse par suite de la rétraction du biceps. Les muscles du bras sont indurés dans leur ensemble. La main et l'avant-bras ne sont pas atteints.

— Membre supérieur droit également déficitaire, mais de façon plus discrète.

— Tronc : muscles atteints (relever en station assise difficile).

— Membre inférieur gauche : quadriceps induré et de force moindre. Les muscles de la loge antéro-externe de la jambe, le jambier antérieur surtout, sont durs et œdémateux.

— Membre inférieur droit : plus discrètement atteint.

Système nerveux : Pas de troubles de la sensibilité. Les réflexes sont conservés, quoique les rotuliens soient très faibles.

Examen électrique : Epaule : au galvanique, très forte hypoexcitabilité à gauche, forte hypoexcitabilité à droite ; au faradique : hypoexcitabilité modérée à gauche, excitabilité normale à droite.

Jambe : au galvanique : hypoexcitabilité très forte, surtout à droite ; au faradique : hypoexcitabilité très forte, surtout à gauche.

La secousse a une rapidité normale.

Appareil cardio-vasculaire: Auscultation normale. T.A. : 21-10 (Pachon). E.C.G. : normal. Grosse aorte à la radiographie.

Appareil respiratoire : Fibrose et calcification des sommets. Par ailleurs, rien de suspect ; bon état général en particulier.

Examens biologiques. — *Urines :* Pas d'éléments anormaux, pas de porphyrines. Vitamine C: 30 mmg. 0/00; créatine: 0,90 g. 0/00 ; 17 cétostéroïdes : 4 mmg. 5 0/00.

Sang : B.W. négatif. Sédimentation : 19 mm/1 h. ; 32/2 h. ; 85/3 h. Vernes résorcine : 7 ; urée : 0,23 ; cholestérol : 1 gr. ; protides totaux : 50 : sérine : 28 ; globuline : 22 : S/G : 1,2 : chlore total : 2 g. 60 ; chlore plasmatique : 3,20 ; chlore globulaire : 2 g.

Cl. G./Cl. S : 0,62 ; indice de chloruration : 1,60 ; calcémie : 150 mmg.

Lactacidémie : 0,22 (0,30 après effort).

Numération - formule : hémoglobine : 90 % ; hématies : 4.805.000 ; leucocytes : 6.400 ; polyneutro : 62 ; polyéosino : 2; polybaso : 2; monocytes : 14 ; lymphocytes : 20.

Examens histologiques : Peau : desquamation feuilletée ; épiderme atrophique mais granuleuse épaissie par rapport au corps muqueux; basale irrégulière avec cellules vacuolaires et géodes à lymphocytes ; basale parfois droite et présence de corps hyalins.

Œdème important du derme superficiel, mais infiltration cellulaire réduite (cel. conjonctives, mono., plasmo., chromatophores) ; derme profond normal ; rares vaisseaux dilatés, sans manchon cellulaire; annexes normales.

Evolution. — L'état s'aggrave rapidement. L'état général baisse, une fébricule (38°) apparaît, le malade est insomnique, le pouls est rapide, les globules blancs montent à 14.800 (91 % de poly) : l'appareil respiratoire est très encombré. L'asthénie augmente, au point qu'il ne peut remuer dans son lit. Les douleurs se généralisent; les œdèmes envahissent les membres et les lombes, le dos, mais restent variables; les reins sont intacts. La dysphagie devient complète, avec reflux des liquides parfois. L'érythème, tout en gardant la même topographie, évolue vers la poïkilodermie : il est plus violacé, les télangiectasies augmentent, des placards réticulés et bigarrés se développent à la tempe gauche et dans la région sous-claviculaire droite.

Tous les traitements sont sans effet (vitamine C, pénicilline, auréomycine, lipiodol). Le malade part chez lui le 30 janvier 1950 et meurt quelques jours plus tard.

Classification.— Au point de vue cutané, l'aspect présenté par le malade pouvait faire penser au lupus érythémateux. Au point de vue musculaire, l'élément clinique dominant a été la myasthénie, l'examen n'ayant trouvé que peu de choses par ailleurs; de plus, l'étude histologique oppose l'atteinte parenchymateuse à l'intégrité du conjonctif, mais la biopsie ayant été prélevée précocement, il se peut que le tableau histologique ait été incomplet. Le diagnostic, qui était à faire entre lupus érythémateux et dermatomyosite aiguë, s'est orienté vers celle-ci à cause de l'absence de lésions viscérales et de leucopénie. Le malade donnait l'impression d'évoluer vers une poïkilodermatomyosite.

OBSERVATION IV

DERMATOMYOSITE AIGUE (Wagner-Unverricht)

Evolution mortelle rapide

MM. Joulia, Le Coulant, Texier (*B.S.F.D.S.*, 12 mars 1953)

(Résumé)

B... Alcide, 70 ans, docker.

En octobre 1950 apparaît, au niveau du front, une plaque rouge, bien limitée, qui gagne, en une huitaine de jours, tout le visage, envahissant les paupières mais respectant le nez, le pourtour de la bouche. Il s'y joint une asthénie assez prononcée pour empêcher le malade de tenir sa tête droite et de lever le bras, même à l'horizontale. Puis l'érythème gagne la face dorsale des avant-bras et les genoux.

En novembre apparaît de la dysphagie, en décembre de la dyspnée. En janvier 1951, lorsqu'il entre à la Clinique dermatologique, l'impotence fonctionnelle a gagné les membres inférieurs.

Antécédents. — Zona intercostal un an avant, érysipèle de la face, bronchite chronique.

Examen. — *Lésions cutanées :* Au niveau du visage, érythrœdème de teinte rose ou violacée, parcouru de fines télangiectasies, recouvert de fines squames ; il occupe le front sous forme de plaques irrégulières qui épargnent le fond des plis ; il se voit aussi sur les paupières (érythème en lunettes), le nez, le cou, la nuque, mais s'arrête au décolleté.

— Sur les membres supérieurs, long placard en bande occupant la face d'extension de la moitié inférieure des avant-bras, le dos des mains et des doigts, mais respectant les surfaces articulaires des phalanges. Hyperkératose du repli périunguéal.

— Sur les genoux, plaques érythémateuses et violacées remontant, à droite, sur la face antérieure de la cuisse.

— En outre, œdème des paupières et des parties déclives sur les membres inférieurs, les chevilles et la racine des cuisses, le bord cubital des avant-bras et des poignets.

— Les muqueuses sont saines.

Appareil locomoteur : Pas de parésie musculaire au niveau de la tête et du cou. Fatigabilité générale des membres supérieurs, et diminution de force des triceps ; aux membres inférieurs, atrophie musculaire générale, mais portant surtout sur les quadriceps. Les réflexes sont conservés.

Appareil respiratoire : Polypnée avec dyspnée inspiratoire. Contracture de tous les muscles respiratoires accessoires et diminution du jeu diaphragmatique. Encombrement des voies respiratoires. L'examen O.R.L. montre une parésie des dilatateurs de la glotte. La radiographie pulmonaire montre une symphyse des sinus.

Appareil cardio-vasculaire : Tachycardie avec rythme embryocardique. T.A. : 15-6 ; athérome aortique.

Appareil digestif : fonctionnement normal.

Examens biologiques. — *Urines :* albumine: 0; vitamine C : 20 mmg. 0/00 ; créatine : 0,67 ; créatinine : 1,37 ; 17 cétostéroïdes : 9 mmg. 5 par jour.

Sang : B.W. négatif ; sédimentation : 14 mm. en 1 h ; 47 en 2 h. ; Vernes résorcine : 41 ; glycémie : 1 g. ; cholestérol : 1 g. 50 ; lipides totaux : 6 g. 50 ; acide urique : 0,04 ; K : 214 mmg.; Na : 3 g. 25 ; protides totaux : 56 g. : sérine : 35; globuline : 21 ; S/G : 1,6.

Numération - formule : hémoglobine : 80 % ; hématies : 4.200.000 ; leucocytes : 9.500 : polyneutro : 77 % ; polyéosino : 1 % ; monocytes : 2 % ; lymphocytes : 20 %.

Recherche de cellules de Hargrave négative.

Flore abondante dans les crachats, mais pas de B.K.

Examens histologiques : Peau : desquamation feuilletée ; épiderme atrophique ; granuleuse à peine conservée ; corps mu-

queux constitué de deux à trois assises de cellules aplaties ; basale dissociée et inexistante sur une bonne partie de la coupe; failles nombreuses entre la basale et le derme avec nombreux corps hyalins.

Pas de papilles; derme superficiel densifié : nombreux vaisseaux dilatés au voisinage de l'épiderme avec manchons périvasculaires; rares infiltrats lymphocytaires qui montent des vaisseaux vers la basale et semblent la dissocier; quelques logettes à lymphocytes.

Muscle : fibres normales d'une part et, par ailleurs, dégénérescence progressive : gonflement, puis dégénérescence vacuolaire, disparition de la striation transversale, de la colorabilité: fibres souvent plissées, ondulées, à extrémités amincies : parfois fibres vides ; noyaux gonflés et en chapelet : pas de lymphorrages.

Evolution. — Très rapidement, l'état général s'aggrave : on note quelques clochers fébriles. Deux semaines après son entrée, le malade meurt en état de collapsus cardiaque et d'adynamie profonde.

La nécropsie n'a montré aucune trace d'atteinte viscérale macroscopique et, en particulier, pas de néoplasme.

Classification. — Les caractères de l'érythème et de l'œdème, la myasthénie, la dysphagie, les troubles respiratoires et cardiaques, l'absence de lésions viscérales, l'évolution rapide font ranger cette observation dans le groupe des dermatomyosites du type Wagner-Unverricht.

OBSERVATION V

DERMATOMYOSITE AIGUE (Wagner-Unverricht)

Echec de la Cortisone

MM. Joulia, Le Coulant, Texier (*B.S.F.D.S.*, 12 mars 1953)

(Résumé)

M. L..., 62 ans. Entre le 9 octobre 1951, venant de Pau. Traité depuis un an pour hypertension, il accusait de la fatigue, un

léger amaigrissement et une diminution de l'appétit sexuel. Le début de l'affection remonte à trois mois par un érythrœdème de la face et des deux avant-bras, sur lesquels il est disposé en bandes. Depuis trois semaines, il trouve sa voix rauque, il mastique, avale difficilement, et sa respiration est gênée. Huit jours avant son entrée, il constate une diminution de force de ses bras et de ses jambes. Il a maigri notablement depuis trois mois, mais n'a pas de fièvre. Il semble si asthénique qu'il ne peut se redresser sans aide dans son lit.

Examen. — *Lésions cutanées :* Il s'agit d'un érythrœdème rose ou rouge violacé, parfois un peu pigmenté, au niveau de la face : front et paupières surtout; il respecte le pourtour de la bouche, les pommettes, le nez, les oreilles et le fond des plis.

Il descend sur la face antérieure du cou et s'arrête à la limite du décolleté.

On retrouve le même érythème, mais disposé en bandes, sur la face externe des bras, des coudes et des avant-bras, jusqu'aux poignets. Le dos des mains et des doigts est de teinte lilacée et on y décrit quelques télangiectasies ; il subit même parfois une légère atrophie réticulée. Sur des saillies postérieures du thorax, il présente des placards de même allure, que l'on retrouve au niveau de la région sacro-lombaire.

Au niveau des membres inférieurs, les lésions sont surtout marquées aux régions prérotuliennes.

Lésions muqueuses : L'examen O.R.L. ne montre qu'une hypotonie des cordes vocales, par atteinte de leur musculature.

Appareil locomoteur : La mimique est douloureuse, la mastication et la déglutition sont difficiles. Il ne peut élever les bras plus haut qu'à l'horizontale : l'extension des avant-bras ne dépasse pas 135° à cause de la contracture des biceps ; les mouvements des poignets et des doigts sont normaux. Pas d'amyotrophie, ni de douleur à la palpation des muscles. La musculature abdominale est hypotonique ; la manœuvre du relevé est impossible. Les quadriceps sont atrophiés et légèrement douloureux à la pression. Les muscles de la loge postérieure de la cuisse sont

contracturés. Les muscles du mollet sont douloureux à la pression.

Les réflexes sont conservés partout :

Examen électrique : courant faradique : excitabilité diminuée mais conservée ; courant galvanique : excitabilité diminuée, sans réaction de dégénérescence.

Appareil cardio-vasculaire : T.A. 18-8 ; pouls régulier ; premier bruit prolongé.

—Electrocardiogramme : axe électrique droit : opposition constante de l'onde rapide sur l'onde lente. Hypertrophie gauche sur cœur vertical.

Appareil digestif : normal.

Appareil respiratoire : diminution de la respiration aux bases; radiographies et examen des crachats négatifs.

Appareil spléno-ganglionnaire : normal.

Appareil urinaire : normal.

Examens biologiques : Urines : albumine : 0,02 ; pas de cylindres ; chlorures : 3 g. 80 ; créatine : 1 g. 80 ; créatinine : 4 g. 80 ; vitamine C : 10 mmg. 0/00 ; 17 cétostéroïdes : 7 mmg. 0/00 ; 11 oxystéroïdes : 4 mmg. 0/00.

Sang : B.W. négatif ; sédimentation : 35 mm. en 1 h.; 77 mm. en 2 h. ; urée : 0,30 ; cholestérol : 1,35 ; réserve alcaline : 42 volumes ; acide urique : 0,38 ; chlore total : 2 g. 90 ; c. plasmatique : 3,36 ; chlore globulaire : 2,29 ; rapport Glob./Plasm. : 0,6 ; indice de chloruration: 2,12; protides totaux: 82 : sérine : 48 ; globuline : 34 ; S/G : 1,4.

Numération - formule : hémoglobine : 75 % ; hématies : 3.700.000 ; leucocytes : 8.000 : polyneutro : 72 % ; polyéosino : 6 %; monocytes: 7 %; lymphocytes : 15 %.

Examens histologiques : Peau : épiderme très aminci ; pas de papilles ; basale irrégulière, parfois séparée du corps muqueux par une fente œdémateuse; dans la basale ou le derme superficiel, présence de corps hyalins.

Derme pauvre en cellules, formé de faisceaux collagènes souvent dissociés par de l'œdème; très nombreux petits vaisseaux dilatés, dont l'endothélium est nettement tuméfié.

Muscle : coloration irrégulière, du fait de la dégénérescence de nombreuses fibres musculaires ; fibres normales d'une part, puis fibres gonflées, ondulées, à striation transversale presque disparue ; vacuolisation par endroits ; gros noyaux en chapelet; collagène interstitiel infiltré de rares lymphorrages et contenant quelques vaisseaux dilatés.

Evolution. — Apparition rapide d'un œdème généralisé très important, particulièrement aux parties déclives. On essaie de la cortisone (50 mmg. par jour), associée à de la pénicilline (1 million par jour). Les œdèmes s'accroissent et la dysphagie augmente,, l'asthénie devient plus profonde. Sept jours après le début du traitement, le malade est emmené chez lui par sa famille. Il meurt peu après son arrivée.

Classification. — Les caractères de l'érythème et de l'œdème, l'aspect de l'atteinte musculaire, la dysphagie, l'asthénie importante orientent le diagnostic vers celui de dermatomyosite de type Wagner-Unverricht.

OBSERVATION VI

DERMATOMYOSITE AIGUE

Echec de la Cortisone

MM. Aubertin, Bergouignan, Labadie, Martin-Dupont

(*B. S. F. D. S.*, 12 mars 1953

(Résumé)

Madame H... Simone, 47 ans. Entrée le 3 novembre 1951. Elle a été envoyée par le Professeur Bergouignan pour un érythème de la face et des membres supérieurs, accompagné de myalgies.

La maladie a débuté au cours de l'hiver 1950 par une lassitude intense qui se complétait, au moindre effort, par une précocité

anormale de la sensation de fatigue. En juillet 1951, au cours d'un séjour en Bretagne, elle prit des bains de soleil et vit se développer, au niveau du cou et du décolleté, une plaque érythémateuse très prurigineuse, tandis qu'une poussée d'œdème se localisait au visage. Puis l'éruption gagna le visage et les membres supérieurs; elle avait remarqué qu'elle brunissait plus facilement que d'habitude. Comme elle s'était fait teindre les cheveux quelque temps avant, on pensa à un eczéma par intolérance à la teinture, et elle partit, en août, se faire traiter à la Roche-Posay; l'eczéma ne régressa pas et la fatigue augmenta. A ce moment, le cuir chevelu desquama complètement et des douleurs musculaires apparurent, surtout sensibles à la nuque et aux deux épaules ; elles ne cédaient pas au repos. De l'œdème s'installa au niveau du visage, du cou, des membres inférieurs. Une cure de salicylate fut sans effet, l'œdème s'accentua et de la dysphagie s'ajouta aux symptômes, en octobre. Un traitement à base de vitamines fut sans influence. Elle fut alors hospitalisée dans le service du Professeur AUBERTIN pour être traitée par la Cortisone.

ANTÉCÉDENTS. — Maladies d'enfance. Insuffisance hépatique (deux crises de coliques hépatiques en 1950 et 1951).

Réglée à 12 ans. Deux grossesses normales dans toute leur évolution. Son père serait mort d'un cancer intestinal à 78 ans.

EXAMEN. — Bon état général, pas de fièvre ou fébricule, appétit conservé, légère constipation. Cependant, elle est très fatiguée et se plaint de douleurs diffuses, mais plus vives à la nuque, aux épaules et aux bras, à tel point qu'elle ne peut manger seule.

Lésions cutanées : Erythème légèrement violacé, chaud, prurigineux (même cuisant) et un peu infiltré. Il siège à la face surtout au niveau des régions parotidiennes, mais aussi sur le front, les pommettes, les paupières ; on le retrouve sur la face antérieure du thorax dans les limites du décolleté; sur la face externe des bras et des coudes (où il est plus rugueux). Les muqueuses sont saines.

Appareil locomoteur : Les muscles ne sont pas infiltrés, mais très douloureux à la palpation. Les mouvements passifs entraînent de vives douleurs et des phénomènes de contracture, surtout au niveau des bras ; ils sont possibles à condition de les solliciter doucement.

Les articulations sont souples.

Appareil digestif : Dysphagie due à la fois à une douleur à la déglutition et à une impotence fonctionnelle. Constipation habituelle et ballonnement abdominal.

Appareil cardio-vasculaire : T.A. : 14-8 ; pouls à 100-110 ; E.C.G. : complexes un peu sous-voltés, tachycardie sinusale régulière.

Appareil respiratoire et *système nerveux* normaux.

Examens biologiques : Vitesse de sédimentation : 45 mm. en 1 h.; 72 mm. en 2 h. ; Vernes résorcine : 14.

Urines : albumine : 0; sucre : 0; urée : 15 gr. ; chlorures : 3 g. 9 ; acide urique : 0,40 ; créatinine : 1 g. 72.

Sang : urée : 0,25 ; glucose : 0,90 ; cholestérol : 2,85 ; lipides totaux : 8 gr. 10 ; protides totaux : 67 gr. : sérine : 37; globuline : 30; rapport S/G: 1,2 ; chlore total : 2,98; chlore globulaire : 1,80 ; chlore plasmatique : 3,70 ; indice de chloruration: 2,32 ; acide urique : 28 mmg. 0/00; Ca : 93 mmg. 0/00 ; fer sérique: 130 gamma; phosphatase: 5 U. 5 ; test de Thorn: 40 %.

Numération - formule : hémoglobine : 70.% ; hématies : 3.900.000 ; leucocytes : 6.800 : neutro : 78 %; lympho : 18 %; mono : 4 %.

Examens histologiques : Muscle : œdème entre les fibres musculaires; des faisceaux sont normaux, d'autres sont gonflés, d'aspect granuleux, vacuolaire, et leurs noyaux sont hypertrophiés et clairs; on peut suivre la dégénérescence depuis la disparition de la striation transversale, puis l'apparition d'un aspect ondulé, jusqu'à celle de masses métachromatiques granuleuses ou vacuo-

laires ; quelques lymphorrages ; quelques vaisseaux dilatés et extravasats sanguins.

Evolution. — Un traitement par la cortisone (50 mmgr. par jour), associé à la pénicilline (1.000.000 U.) améliore la dysphagie et l'impotence, mais un nasonnement apparaît et l'examen du pharynx montre une hypotonie des muscles du voile. On passe à 100 mmgr. de cortisone, mais l'asthénie augmente, la malade a une impression d'écrasement thoracique; les douleurs musculaires se généralisent et deviennent plus intenses.

Le traitement est arrêté et la malade meurt le 30 novembre 1951.

Classification. — L'asthénie, les douleurs musculaires, l'atteinte de la musculature pharyngée, les caractères des lésions cutanées, l'évolution rapide permettent de classer cette observation dans la dermatomyosite du type Wagner-Unverricht.

OBSERVATION VII

DERMATOMYOSITE AIGUE

passage à la chronicité - bons effets de la cortisone

MM. Joulia, Texier, Chevalier, Fruchard

(*B. S. F. D. S.*, 12 mars 1953)

(Résumé)

V... André, 44 ans, cultivateur en Dordogne.

Le début de la maladie remonte au mois d'avril 1952 et s'est manifesté par un gonflement des paupières qui prennent une teinte rose violacé. Au bout d'un mois, les lésions gagnent tout le visage et le malade est traité pour eczéma, sans succès. En juin 1952, apparition d'une asthénie qui l'oblige à arrêter son travail ; il apparaît aussi de la dysphagie. En juillet 1952, des œdèmes très importants s'installent au niveau du visage et des membres ; ils sont blancs et élastiques. Ceci motive une pre-

mière hospitalisation à la Clinique dermatologique le 27 août 1952.

A son entrée, le malade est dans l'impossibilité de faire un effort musculaire, bien que d'aspect encore robuste. Etendu sur le dos, il éprouve une grande difficulté à s'alimenter tout seul. Il est anorexique, mais n'a pas maigri et n'a pas de fièvre.

Examen. — Lésions cutanées : Le visage est le siège d'un érythrœdème, avec prédominance au niveau des paupières ; il est de teinte lilacée, accompagné d'une fine desquamation pityriasique. Sur le tronc, vastes placards érythémateux et télangiectasiques avec légère tendance à l'atrophie sur la peau de la partie antérieure et supérieure du thorax. Sur les membres, traînées lilacées en bandes sur les avant-bras et les doigts. Cet érythème repose sur un œdème quasi-généralisé : visage, membres, avec maximum aux parties déclives ; c'est un œdème dur et élastique.

Muqueuses : saines.

Appareil locomoteur : Myasthénie importante qui lui interdit tout mouvement, même au lit. Dysphagie pour les aliments solides. L'examen O.R.L. est négatif. Pas d'atteinte bien nette des muscles du visage, du cou, mais atteinte très marquée des muscles de la ceinture scapulaire : atrophie des deltoïdes, induration des biceps, qui sont douloureux à la palpation, mais non rétractés. Les muscles du tronc sont déficitaires, car la manœuvre du relevé est impossible. Les muscles des membres inférieurs ne présentent pas de lésions visibles très nettes, mais les mouvements des cuisses et des jambes au-dessus du plan du lit sont impossibles. L'œdème rend difficile toute exploration profonde. Les réflexes sont conservés et l'examen électrique ne révèle rien.

Appareil digestif : fonctionnement normal.

Appareil respiratoire : examen clinique négatif; de même la radio et l'examen des crachats.

Appareil cardio-vasculaire : souffle extra-cardiaque de la pointe ; T.A. : 18-6.

Appareil spléno-ganglionnaire : rate normale ; pas d'adénopathies.

Diminution de l'appétit sexuel depuis le début de sa maladie.

Examens biologiques : Urines : albumine : 0; sucre : 0 ; vitamine C : 23 mmg. 0/00 ; créatine : traces ; créatinine : 0,24 ; B.B.S. : 390.

Sang : B.W.: négatif ; sédimentation : 57 mm. en 1 h. ; 90 mm. en 2 h. ; Vernes résorcine : 52 ; urée: 0,20 ; glycémie : 0,95 ; calcémie : 91 mmg. ; protides totaux : 70 : sérine : 39: globuline : 31 ; rapport S/G : 1,25.

Numération - formule : Hémoglobine : 75 % ; hématies : 3.500.000 ; leucocytes : 6.000 : polyneutro : 76 % : polyéosino: 4 % (8,12 passagèrement) ; lymphocytes : 20 %.

Métabolisme de base : + 14.

Examen histologique : Peau : épiderme atrophique et légèrement squameux ; pas de papilles ; derme superficiel épaissi et tatoué de cellules pigmentaires près de la basale ; quelques infiltrats lympho-histiocytaires en îlots qui montent vers la basale ; infiltrats périvasculaires identiques.

Muscle : coloration assez uniforme ; pas de rèaction interstitielle ; au milieu de fibres normales, quelques rares éléments dont les noyaux sont gonflés, réticulés ; limites de ces fibres floues, vacuolisation centrale; d'autres fibres sont réduites à un boyau étroit ; par places, paquets de fibres mal colorées, gonflées, sans striation transversale et à nombreux noyaux hypertrophiés ; vaisseaux normaux, éosinophiles (action probable de la cortisone).

Evolution. — Après huit jours d'hospitalisation, le malade rentre chez lui. Il est soumis à divers traitements (auréomycine, salicylate de soude, antihistaminiques, acide paraminobenzoïque, lipiodol, vitamine E et C) ; ils sont sans effet.

Son état général s'aggrave peu à peu et une cure d'extrait thyroïdien ne fait qu'accélérer sensiblement cette évolution.

Il revient dans le service le 13 décembre 1952. Sa faiblesse musculaire est toujours grande et l'impotence est totale ; pas

de myosclérose. Un gros œdème persiste au niveau des membres, mais le visage et le buste sont désinfiltrés, émaciés même ; on constate une atrophie importante des muscles du cou, de la ceinture scapulaire, des espaces intercostaux.

Les lésions cutanées se sont modifiées. L'érythème subsiste au niveau des extrémités et dans les régions orbitaires, quoique très atténué ; mais une pigmentation est apparue au niveau de la partie supérieure du tronc et du cou, pigmentation qui est réticulée avec de petites plages atrophiques ; en outre, le malade présente une desquamation lamelleuse généralisée.

On entreprend un traitement par la cortisone (200 mmg. par jour), associée à la terramycine. Ceci amène une amélioration sensible en quinze jours, qui se traduit par une reprise des forces et de l'appétit. Cependant, les œdèmes et la pigmentation augmentent et un foyer infectieux pulmonaire, accompagné d'une poussée fébrile, se déclare à la base droite. On arrête la cortisone. Les antibiotiques enrayent le processus infectieux. L'amélioration se poursuit sous l'effet d'un traitement mixte : acétostérandryl, vitamine E, strichnine. On assiste encore à une reprise de l'érythème au niveau du visage et des extrémités des membres inférieurs ; un peu d'œdème s'y joint. Puis le malade présente une teinte rose diffuse ; il apparaît des bulles au niveau du flanc gauche et de la face plantaire du pied gauche. On arrête le traitement précédent et on essaie de l'Ephynal et du Glycosthène. L'amélioration reprend et le malade peut rentrer chez lui.

Classification. — L'intérêt de cette observation réside dans son évolution. Le début aigu, l'asthénie, l'érythrœdème lilacé la font classer dans la dermatomyosite de type Wagner-Unverricht. Puis, sous l'influence de la thérapeutique ou spontanément, il se produit une évolution vers une poïkilodermatomyosite de type Petges-Jacobi, bien que la myosclérose ne soit pas comparable à l'atrophie musculaire. Depuis, après un épisode pleuro-pulmonaire fébrile, traité par la streptomycine, l'aspect, à peu près stationnaire, est toujours de type Petges-Jacobi (15-10-53).

OBSERVATION VIII

DERMATOMYOSITE AIGUE de WAGNER-UNVERRICHT

Service du Professeur JOULIA, Bordeaux

(Résumé)

C... Jeannine, 17 ans.

La malade entre dans le service pour œdème du visage et de la partie supérieure du thorax, accompagné d'érythème généralisé et de contracture des biceps.

La maladie a débuté le 30 avril 1953 par de l'œdème des paupières qui s'étend à toute la face en trois ou quatre jours ; il est érythémateux et élastique. Une dysphagie assez sensible apparaît rapidement et gêne la déglutition, au point que la malade réduit notablement son alimentation.

Quinze jours après, la malade s'aperçoit que l'extension de son avant-bras devient douloureuse et est limitée par une contracture légère des muscles de la loge antérieure du bras ; elle est obligée de garder ses avant-bras à demi-fléchis. Depuis, l'érythème s'est étendu aux bras, à la face dorsale des mains, aux jambes (sur la face d'extension des genoux surtout).

Elle a subi un traitement anti-allergique à Mont-de-Marsan, puis a été dirigée sur la Clinique dermatologique.

ANTÉCÉDENTS. — Enfance normale. Réglée à 12 ans, règles normales. Parents B.P. Six frères et sœurs B.P.

EXAMEN. — Fatigue importante ; léger amaigrissement. Température aux environs de 38° depuis le début de juillet.

Lésions cutanées : Face : érythème diffus, plus net sur les paupières; légère desquamation sur les joues; en outre, pigmentation cutanée donnant à la peau un aspect sale et finement réticulé.

Œdème important des paupières et des lèvres et occlusion quasi complète de la fente palpébrale.

— Thorax : érythème couvrant la base du cou, descendant en avant sur le thorax dans les limites du décolleté et, en arrière, jusqu'aux lombes; œdème de même topographie; peau sèche et rugueuse; pas de prurit.

— Membres : érythème sur la face externe des bras et des avant-bras et sur le dos des mains ; aux membres inférieurs, localisation à la face postérieure des cuisses, aux genoux (face interne). Desquamation importante sur les jambes.

— L'abdomen, les lombes, les fesses sont intacts.

Appareil locomoteur : Dysphagie indolore, les éléments semblant stagner au niveau de la base du cou; protraction de la langue limitée mais indolore.

— Paralysie des sterno-cléido-mastoïdiens et des muscles prévertébraux (ne peut relever la tête) ; contracture bilatérale du biceps et du brachial antérieur, mobilisation des bras douloureuse ; parésie des extenseurs des doigts ; force des fléchisseurs des doigts diminuée.

— Flexion du thorax sur l'abdomen impossible (diminution de force des grands droits).

— Flexion incomplète de la jambe sur la cuisse et du pied sur la jambe; extension de la jambe et du pied normale.

Système nerveux : Absence des réflexes tricipitaux, rotuliens, achiléens. Pas de babinski, sensibilité profonde diminuée, sensibilité superficielle normale.

Appareil pulmonaire : normal .

Appareil digestif : bon appétit mais langue saburrale, abdomen souple, tendance à la constipation ; foie et rate normaux.

Appareil cardio-vasculaire : éréthisme cardiaque ; T.A. : 17-10 (Pachon), pouls à 120 au début juillet, puis descendu peu à peu à 90, avec quelques clochers. Depuis, remonté souvent à 120-130.

E.G.C. : tachycardie sinusale à 125. Axe droit.

Examens biologiques : Urines : quelques cellules et leucocytes; pas d'hématies, ni de cylindres, ni de germes ; albumine: 0,04 ;

glucose: 0; acétone: 0; créatine: 0 g. 05 0/00 ; créatinine : 0 g. 20 0/00; porphyrines: 0 ; 17 cétostéroïdes : 5 mmg., 5 en 24 heures ; puis 0,72, puis 8,64 ; 11 oxystéroïdes : 1 mmg., 15 en 24 heures, puis 1,7.

Sang : B.W. : négatif ; vitesse de sédimentation : 32 mm. en 1 h. ; 59 mm. en 2 h. ; urée : 0,30; cholestérol: 1,5; glycémie : 0,72; fer sérique: 100 gamma ; Ca: 93 mmg. 0/00; chlore total: 2,82; protides totaux : 64 : sérine : 31,30 ; globuline : 32,70 : S/G : 095; électrophorèse : A: 31,30 0/00; Alpha 1 : 4.64 0/00; Alpha 2 : 10,65 0/00; Bêta : 5,33 0/00 ; Gamma : 12,05 0/00.

Numération - formule : hémoglobine : 80 % ; hématies : 4.300.000 (3.600.000 passagèrement) ; leucocytes : 6.800 (ont monté à 17.000 passagèrement, 4.000 au plus bas) ; polyneutro: 80 % ; polyéosino: 4 % (taux max.) ; mono: 4 % (ont varié entre 2 et 7) ; lympho: 12 %.

Recherche des cellules de Hargrave : négative.

Radiographie pulmonaire : R.A.S.

Electrodiagnostic neuro-musculaire : tous les territoires sont excitables au faradique ; la secousse paraît normale au galvanique; des territoires semblent réagir plus lentement, mais cela peut être dû à la raideur musculaire.

Examens histologiques : Muscle : lésions musculaires importantes; à certains endroits, il ne subsiste de la structure des fibres qu'une ligne de noyaux périphériques, souvent turgescents ou en voie de vacuolyse ; striation transversale disparue et striation longitudinale prenant un aspect cotonneux, peu coloré, ou réduite à un état amorphe très coloré; à d'autres endroits, présence de vacuoles, ou fibres dont il ne reste que les noyaux (quelques mitoses) ; sarcolemme parfois absent ; au niveau des zones de dégénérescence, présence de volumineux macrophages; en outre, petits lymphorrages interfasciculaires; vaisseaux assez nombreux et de paroi épaissie (endothélium parfois turgescents).

Classification. — L'allure de l'évolution, les phénomènes cutanés et musculaires permettaient, en juillet 1953, de classer

cette observation dans la dermatomyosite de type Wagner-Unverricht. Le 15 octobre, malgré un état toujours précaire, grâce à la thérapeutique (A.C.T.H., cortisone, lipiodol, acétostérandryl, pénicilline, auréomycine, tyfomycine), qui maintenait la malade en survie, il semblait se produire un passage de la forme aiguë à une forme plus atténuée, de type Petges-Jacobi.

OBSERVATION IX

DERMATOMYOSITE SUBAIGUE d'évolution bénigne

Professeur BERGOUIGNAN

(Résumé)

M. R..., 51 ans, cultivateur.

Le début de ses troubles remonte aux premiers jours de juillet 1948. Après des travaux au soleil, se déclare une éruption érythémateuse au niveau du cou; elle s'arrête au décolleté et s'accentue sur la nuque; le malade trouve, en outre, que sa peau est plus rugueuse et celle-ci le démange. Cet érythème persistera plus de deux mois. A la même époque il présente des troubles bucco-laryngés : extinction de voix qui dure 10 ou 15 jours, puis perversion du goût qui aboutit à une agueusie assez prolongée.

Quelques semaines après, apparaît sur le visage un érythème accompagné d'œdème. Cependant, dès le 10 juillet, ses membres supérieurs deviennent douloureux, surtout le gauche; la douleur siège au niveau du biceps et des muscles de l'avant-bras et ne se montre que lors des mouvements. De l'œdème se joint à celle-ci, une semaine après, et se localise au bras et à l'avant-bras, laissant intacts la main et les doigts. Il prédomine d'abord à gauche, puis devient égal des deux côtés en quelques jours. Quinze jours après, vers la fin de juillet, les mêmes douleurs s'installent aux cuisses et aux mollets, suivies d'un œdème qui infiltre surtout les mollets et les chevilles. Cet œdème s'efface à peu près entièrement en six semaines. Pendant le mois de septembre,

l'éruption au niveau de la face et l'atteinte de la muqueuse pharyngée constituent l'essentiel des troubles. D'abord ses paupières, surtout les supérieures, se gonflent, à tel point que, le matin, il ne peut ouvrir les yeux. La peau du nez prend une coloration rouge qui déborde légèrement sur les régions avoisinantes. Les joues sont légèrement infiltrées, ainsi que le front. Un prurit assez vif le démange à la face et devient même cuisant au niveau des joues. Les troubles du pharynx et du voile du palais s'accentuent et de la dysphagie pour les solides, ainsi qu'un reflux passager des liquides par le nez apparaissent. La voix est parfois nasonnée et il observe que, lorsqu'il essaie de souffler fort par la bouche, l'air accumulé est dévié plus facilement vers le nez que d'habitude. Ce trouble s'améliore ensuite, mais il ne peut encore crier.

Depuis le 25 septembre, aux deux mains, la région péri-unguéale de tous les doigts présente un petit liséré jaunâtre, irrégulier, de un ou deux millimètres de large ; il est bordé par une bande érythémateuse de trois ou quatre millimètres qui est sensible au contact et à la pression.

L'état général n'est pas tellement atteint: au début, fébricule à 38° et albuminurie de 4 cgs ; ceci n'a pas duré. On aurait trouvé des cylindres hyalins et quelques cylindres granuleux dans les urines. Un lumbago et quelques crampes de l'épaule droite seraient survenus momentanément.

Dans ses antécédents, on a retrouvé de l'emphysème pulmonaire et quelques poussées de bronchite.

Lors de l'examen, le sujet est de corpulence moyenne, un peu frêle pour un cultivateur.

L'érythème ne se remarque que sur le nez, où il n'atteint pas le bord libre des narines; il est un peu violacé et non homogène. Le malade remue encore un peu difficilement les bras, mais ceux-ci ne présentent plus d'œdème et ne sont pas douloureux à la pression des muscles. Les réflexes sont normaux. La muqueuse buccale paraît indemne, bien qu'une petite parésie de la moitié droite du voile du palais paraisse persister.

Depuis, l'état de cette personne s'est amélioré et elle semble actuellement tout à fait guérie.

Examens histologiques : Il n'a pas été pratiqué de biopsie.

Classification. — Malade se singularisant par une éruption érythémateuse prurigineuse, surtout localisée au visage, des œdèmes, des douleurs musculaires, des troubles pharyngés. Cet ensemble de symptômes évoquent bien une dermatomyosite de type Wagner-Unverricht, mais l'évolution favorable fait penser, dans ce cas, à une forme subaiguë, intermédiaire entre celle de Wagner et celle de Petges.

OBSERVATION X

DERMATOMYOSITE SUBAIGUE
intermédiaire entre les formes Wagner-Unverricht et Petges-Jacobi

MM. Joulia, Texier, Fruchard, Mme Régnier

(*B. S. F. D. S.*, 12 mars 1953)

(Résumé)

L... Marcelle, 16 ans. Entrée le 8 novembre 1952 à la Clinique dermatologique. Le début de l'affection se situe il y a deux ans et se caractérise par de petites vésicules prurigineuses interdigitales puis, à la face dorsale des doigts, par des plaques érythémateuses à tendance atrophique, localisées plutôt aux surfaces articulaires. Puis, au cours de l'été 1952, un érythème apparaît au niveau du décolleté et gagne rapidement le visage, les bras, les jambes ; il s'accompagne de fatigue générale, de myalgies, d'arthralgies. La malade maigrit de 19 kilos et s'aperçoit qu'elle avale moins bien.

Antécédents. — Vaccinée au B.C.G. par voie buccale jusqu'à l'âge de cinq ans. Congestion pulmonaire à treize ans. Cuti négative en 1951.

Une grand'mère serait morte de bronchite chronique.

Examen. — *Lésions cutanées :* Eruption très étendue prédominant au visage et au cou, aux surfaces d'extension des membres, faite d'un ensemble d'érythème rose-lilas, de télangiectasies sur un fond réticulé cicatriciel avec desquamation furfuracée.

— Au niveau du visage, les paupières surtout sont atteintes, de manière symétrique : elles sont œdémateuses, rose-violacé. L'érythème forme des placards irréguliers sur le front, les joues, le nez, les oreilles, et épargne les régions péribuccales et malaires.

— Le même érythème télangiectasique et desquamant se retrouve sur le cou, la nuque, dans les limites du décolleté.

— Au niveau des membres supérieurs : érythème en large bande occupant la face d'extension depuis l'épaule jusqu'au bout des doigts, accentué au niveau des surfaces articulaires où la peau devient atrophique et kératosique. Léger état kératosique périunguéal.

— Au niveau des membres inférieurs : mêmes lésions, mais plus discrètes et épargnant la face interne des cuisses et le creux poplité; leur teinte est cyanotique sur les jambes.

— Sur l'abdomen : quelques placards érythémateux au niveau de la ceinture, surmontés de petits cônes cornés folliculaires.

Les muqueuses sont saines.

Appareil locomoteur : Muscles durs et douloureux à la palpation.

Le visage est un peu bouffi et les traits un peu fixes. Léger trismus. Au cou, atrophie marquée du trapèze et des sterno-cléido-mastoïdiens; leur hypotonie détermine la chute de la tête.

Les grands pectoraux sont contracturés et l'abduction des bras est douloureuse en position extrême.

Les deltoïdes et les biceps sont très atrophiés et l'extension des bras est limitée à 145°. Diminution considérable de la force musculaire par atteinte de la musculature des avant-bras. Hypotonie des muscles du tronc et manœuvre du relevé impossible.

Les membres inférieurs sont simplement douloureux à la pression et ont conservé leur force. Le système nerveux est intact ; les réflexes sont conservés. Les autres appareils ne présentent pas d'anomalies.

Examens biologiques : Electrodiagnostic : Hypoexcitabilité faradique générale des muscles de la ceinture scapulaire. Excitabilité galvanique normale. Pas de réaction de dégénérescence.

Radiographie pulmonaire normale. *Electrocardiogramme* normal.

Urines : Sucre : 0 d'habitude; jusqu'à 2 gr. 40 en fin d'évolution; albumine : 0 d'habitude; 0,35 en fin d'évolution ; quelques hématies ; pas de cylindres; chlorures : 7,30 ; créatine : 0,60 0/00 ; créatinine : 0,40 0/00 ; porphyrines : traces normales; 17 cétostéroïdes : 7 mmg. en 24 h. ; vit. C : 18 mmg 0/00; B.B.S. : 1,25 0/00.

Sang : B.W. négatif ; sédimentation : 47 mm. en 1 h. ; urée : 0,39 ; fer sérique : 100 gamma : test de Thorn : 35 %.

Numération - formule : hémoglobine : 70 % ; hématies : 3.900.000 ; leucocytes : 6.000 : poly : 80 % ; neutro : 78 % ; lympho : 20 % ; éosino : 2 à 5 %.

Recherche de cellules de Hargrave négative.

Examens histologiques : Peau : épiderme inégal en épaisseur, ayant conservé de nombreuses papilles ; en quelques points, légère kératose feuilletée ; granuleuse normale ; c. muqueux normal, à part une discrète infiltration lymphocytaire ; basale un peu dissociée, avec des cellules vacuolaires et d'implantation moins régulière (quelques-unes amorçant déjà une dégénérescence hyaline).

Derme légèrement œdémateux, avec infiltrats lymphomonocytaires en provenance des vaisseaux sous-jacents dilatés. Par ailleurs, signes d'atrophie poïkilodermique.

Muscles : lésions typiques de dermatomyosite ; en plus, quelques gros extravasats sanguins entre les fibres et les faisceaux ; rares lymphorrages ; fibres gonflées, en tire-bouchon, avec disparition de la striation transversale ou vacuolisation ; quelques fibres sont cotonneuses; nombreux noyaux, en chapelet.

Evolution. — Mise à la cortisone (100, 200, 150 mmg.), la malade est rapidement améliorée et l'érythème, l'impotence, la dysphagie diminuent. Au bout d'un mois, on essaie l'A.C.T.H. plus de la flocilline; des phénomènes d'intolérance cutanée, avec fièvre à 39°, font cesser ce traitement. Les douleurs musculaires reprennent et régressent encore grâce à la cortisone. A la face, l'œdème, qui était revenu, s'efface aussi.

Vers la mi-février 1953, l'amélioration semblait globale. Au début de mars, l'érythème revient un peu, la température remonte et on entend quelques frottements pleuraux et un souffle inspiratoire à gauche ; ceci semble d'origine infectieuse, car on trouve des pneumocoques dans les crachats. Les signes s'atténuent quand la malade présente un état confusionnel qui fait penser à une encéphalopathie due à la cortisone ; on cesse cette thérapeutique. On constate une amélioration puis, quelques jours après, crise de dyspnée intense, avec polypnée, cyanose, tachycardie, que l'on peut calmer. Dans les jours qui suivent, l'état demeure très variable, la malade est très abattue et une nouvelle poussée de dermatomyosite, avec forte fièvre, se déclare.

Le 2 avril, la malade meurt au cours d'un nouvel épisode bronchoplégique associé à un syndrome diencéphalique assez voisin du délire aigu.

Classification. — Cette observation, assez complexe, est difficile à ranger. Par son évolution prolongée, son tableau cutané d'atrophie poïkilodermique accompagnée d'un œdème facial discret, elle se rapproche de la forme de Petges-Jacobi ; mais son syndrome musculaire évoque la forme Wagner-Unverricht par l'hypotonie, les myalgies et l'absence de myosclérose. En outre, les extravasats sanguins font penser à la forme hémorragique de Prinzing.

OBSERVATION XI

POIKILODERMATOMYOSITE

MM. P. Joulia et P. Le Coulant

(*Ann. Derm et Syph.*, 1946, t. 6, p. 130)

(Résumé)

G... Andrée, 22 ans. Entrée le 28 mars 1942 dans le service du Professeur Joulia pour impotence fonctionnelle complète à cause de douleurs intenses au moindre mouvement, ceci étant dû à une myosite presque généralisée. Elle présente, en outre, un érythème télangiectasique avec infiltration molle du visage (surtout des paupières) et un œdème dur des membres (surtout aux faces externes). On note aussi une polyadénopathie généralisée et une fièvre peu élevée, avec des clochers à 38°5.

Les accidents cutanés ont débuté en août 1936, alors qu'elle suivait une cure héliothérapique.

Dans ses antécédents, on trouve les maladies d'enfance habituelles ; elle a été réglée à 12 ans, est aménorrhéique depuis six mois. Son père est atteint de sclérose pulmonaire, sa mère est en sanatorium depuis deux ans.

Les examens de laboratoire donnent comme résultats :

Urines : urée : 1,05; sucre, albumine, acétone : 0; bloc pyruvique : 0,396.

Sang : Ca : 0,110 ; phosphatases : 2 u Bodansky ; P. minéral: 0,011 ; protides totaux : 72 g. 20 : sérine : 48,10 ; globuline : 24,10 ; S/G : 2.

Métabolisme de base : mai 1942 : + 13 ; avril 1943 : + 8.

Traitement. — D'abord du calcium, des vitamines B et D. Ils ne furent pas tolérés.

Puis des extraits surrénaliens corticaux et ovariens totaux (surrénine). Elle sort améliorée en novembre 1942 et est suivie pendant plusieurs mois, avec le même traitement endocrinien auquel on a ajouté de l'Antergan, à cause d'un prurit rebelle. En novembre 1944, elle est guérie de ses lésions cutanées et musculaires, a repris six kilos et le prurit a disparu.

La guérison se maintient toujours.

Examens histologiques : Peau : légère hyperkératose sans parakératose ; corps muqueux peu épais, souvent vacuolaire ; basale dissociée, parfois séparée du derme par de l'œdème, quelques corps hyalins ; rares papilles ; œdème très net du derme superficiel, qui se retrouve, moins marqué, dans tout le chorion; fibres collagènes dissociées ; vaisseaux plus nombreux, dilatés, et manchons lymphoïdes périvasculaires très discrets: quelques glandes sudoripares à lumière dilatée.

Muscle : tissu musculaire dégénéré par faisceaux entiers, très riche en lymphorrages qui occupent les cloisons interfasciculaires et s'infiltrent entre les fibres; noyaux volumineux et très nombreux, en chapelet; fibres gonflées ; fibrilles comme dilacérées et sans striation transversale; dégénérescence vacuolaire parfois très accusée et entraînant un aspect cotonneux ou amorphe ; conjonctif interstitiel un peu œdémateux riche en cellules lymphomonocytaires ; gros vaisseaux dilatés, mais pas d'extravasats sanguins.

Classification. — Tableau de poïkilodermatomyosite (sclérose musculaire douloureuse, érythème télangiectasique et œdème dur sous-cutané).

Evolution favorable grâce à une thérapeutique endocrinienne.

OBSERVATION XII

POIKILODERMATOMYOSITE chez un Prostatique

P. Le Coulant et P. l'Epée

(*Annales de Dermatologie et Syphiligraphie*, 1947
Série 8, tome 7, p. 356)

(Résumé)

L... Paul, 76 ans. Entre pour poïkilodermie généralisée datant de six mois.

La maladie a débuté en mars 1946 par une asthénie intense, un prurit discret et de la dysphagie ; on décèle, par ailleurs, de l'albuminurie; il est noté que le sujet n'avait pas été particulièrement exposé au soleil à ce moment.

Le 20 août 1946, des lésions cutanées généralisées apparaissent, caractérisées par un œdème rosé semé de télangiectasies ; il s'y mêle des plages d'atrophie réticulée. Puis, une desquamation lamelleuse se produit, des placards croûteux, non pigmentés, se forment.

Les régions atteintes sont surtout les parties découvertes et les parties saillantes.

Le visage est le siège d'un érythème en « lunettes » et les paupières sont gonflées; les joues, les oreilles, les sillons naso-géniens sont indemnes. Le cou est atteint jusqu'aux limites du décolleté. Il existe, au niveau du cuir chevelu, une raréfaction des cheveux et la peau a un aspect d'eczéma séborrhéique, mais les croûtes sont plus épaisses, plus adhérentes et laissent, après leur chute, une atrophie réticulée cicatricielle notable. La peau du cou est amincie et présente un aspect en pelure d'oignon, qui rappelle aussi celui d'une feuille de papier à cigarettes froissée. Les lèvres, la langue, la muqueuse de la bouche sont œdémateuses et plus rouges que normalement; on voit aussi de grosses varicosités violacées et de fines télangiectasies à la face interne des lèvres. Il existe de la dysphagie.

— Sur les membres supérieurs, les lésions occupent les régions saillantes : région deltoïdienne, coudes, crêtes cubitales, dos des poignets, saillies des métacarpiens, des phalanges et de leurs articulations réciproques ; les dépressions intermétacarpiennes et les espaces interdigitaux sont indemnes. Il existe, au niveau des saillies scapulaires, un érythème télangiectasique discret; les lésions des mains sont cyanosées à cause d'une insuffisance cardiaque coexistante ; aux coudes, les lésions sont plutôt ulcéro-croûteuses; les angles sont normaux; on note également une rétraction de l'aponévrose palmaire D. Les biceps sont un peu rétractés et scléreux, et ne permettent pas l'extension complète des avant-bras.

— Au niveau de l'épigastre, l'atrophie cicatricielle en réseau, enserrant dans ses mailles arrondies un érythème pâle, est plus marquée que partout ailleurs; elle respecte cependant le fond des plis transversaux de l'abdomen.

— Les fesses, le plan postérieur des cuisses, la région rotulienne sont couverts par un érythème et la peau y est atrophique; le creux poplité, les jambes, les pieds sont respectés, mais présentent un œdème mou, de type cardiaque. Les muscles paraissent normaux.

— L'examen cardiovasculaire décèle des radiales en « tuyau de pipe », des humérales sinueuses ; la pointe du cœur est abaissée et déviée en dehors; les bruits du cœur sont sourds : au Pachon, la T.A. est : 22-16 (I° : 3).

— Tousseur et cracheur chronique, le malade présente des râles ronflants et sibilants disséminés dans les deux champs pulmonaires, ainsi que des râles sous-crépitants de congestion passive des deux bases.

— Il a de la difficulté à uriner. Le globe vésical, énorme, atteint l'ombilic et le cathétérisme permet de retirer 600 cc. d'urines.

— Par ailleurs, les réflexes sont normaux, l'intellect normal.

— Les examens de laboratoire indiquent :

Urines : albumine : 0,04 ; nombreux leucocytes et flore très abondante dans le sédiment.

Sang : B.W. négatif ; vitesse de sédimentation : 18 mm. en 1 heure : Vernes : 7; Ca : 0,098 ; lipides : 5,70 ; sucre : 0,90 ; urée : 0,42 ; protides totaux : 76 g. 0/00: sérine: 35; globuline: 41; S/G : 0,85; cuti faiblement positive et recherche de B.K. dans les crachats trois fois négative.

Examens histologiques : Peau : aspect de poïkilodermatomyosite, avec alternance de peau saine et d'atrophie cicatricielle en superficie ; présence de corps hyalins dans le derme, télangiectasies, vaisseaux dilatés, cellules pigmentaires, infiltration de cellules mononuclées.

Muscle : par place, infiltration cellulaire (cel. mononuclées, lymphocytes, histiocytes, cel. étoilées, poly.) et de fibres collagènes qui dissocient ou entourent les faisceaux musculaires ; fibres musculaires mal colorées et striation transversale effacée ; noyaux plus flous; infiltration périvasculaire de type monocytaire.

Evolution. — Le malade est transféré dans le service du Professeur Darget, où l'on diagnostique un adénome prostatique, cause de la rétention d'urines. On installe une sonde à demeure et on tente une implantation d'aiguilles de radium (7 aiguilles pendant 5 jours), ce qui amène la disparition clinique de l'adénome. Depuis l'installation de la sonde à demeure, la poïkilodermie régresse rapidement, l'érythème disparaît et il se produit une desquamation abondante. Le 20 septembre, la guérison est presque complète ; il persiste seulement une atrophie cicatricielle réticulée. Cependant, la dysphagie s'est aggravée et le malade ne peut plus avaler que des liquides ou des purées ; un examen laryngoscopique révèle un œdème de la muqueuse laryngée, avec infiltration des arythénoïdes, qui fait penser, soit à un néo de la région aryténoïdienne, soit à des lésions muqueuses en rapport, peut-être, avec la poïkilodermie ; l'examen radiologique montre une gêne au deuxième temps de la déglutition, avec reflux pharyngé, mais le transit œsophagien est normal. Le 26 septembre, on pratique, sous anesthésie, une œsophagoscopie qui révèle la présence d'un pus très abondant au niveau de la

bouche œsophagienne ; ce pus paraît provenir de l'arbre pulmonaire; la bouche œsophagienne est le siège d'un très léger spasme qui, après cocaïnisation, est franchi aisément.

L'exploration de l'œsophage jusqu'à 35 cm. n'indique aucune anomalie, sinon la présence d'une grande quantité de pus dégluti. Le soir de cet examen, le malade présente un état de collapsus et meurt. L'autopsie ne trouve aucun tissu néoplasique, mais une importante dilatation des bronches.

Classification. — Poïkilodermatomyosite généralisée de Petges-Jacobi, avec asthénie, érythème télangiectasique prurigineux, atrophie cutanée réticulée, sclérose musculaire.

OBSERVATION XIII

POIKILODERMATOMYOSITE de Petges

MM. P. Broustet et M. Bergouignan
(*B. S. F. D. S.*, 12 mars 1953)

(Résumé)

Mme C..., 48 ans, a été hospitalisée sur les conseils du Docteur Broustet en avril 1948.

Sa maladie a débuté trois ans avant à l'occasion d'une vive émotion (enfant atteint de pleurésie). Quinze jours après apparaissent, sur sa main gauche, au niveau des articulations métacarpo-phalangiennes, de petites plaques pigmentées: à partir de cette époque, elle se sent constamment très lasse. Puis une tuméfaction œdémateuse diffuse des téguments se développe progressivement, tandis que la peau, d'abord violacée, prend un aspect mélanodermique, surtout au niveau de la face et des membres supérieurs.

Par ailleurs, une raideur progressive envahit les membres, à partir du cinquième doigt de la main gauche ; tout effort lui devient pénible et elle ne peut plus remuer la tête ni lever les bras. Les membres inférieurs restent plus libres, bien que leur

extension complète soit impossible; la jambe gauche est en flexion permanente légère.

Les premiers diagnostics portés se sont orientés vers la maladie d'Addison, mais les traitements par la désoxycorticostérone, par les extraits corticaux totaux, le sérum hypertonique, ont été sans effet. Elle est aménorrhéique depuis deux ans, malgré l'essai d'œstrogènes et de progestérone.

Antécédents. — Réglée à 12 ans, mariée à 32 ans. Deux fausses couches, deux enfants de treize et huit ans.

Examen : Pas d'amaigrissement notable.

Lésions cutanées : Mélanodermie très prononcée, d'apparence uniforme. Légère bouffissure du visage et des mains, au niveau des lèvres particulièrement, et variables d'un jour à l'autre. Pas d'érythème, mais état poïkilodermique, réticulé, de la peau (Professeur Joulia), qui est épaissie, luisante et ne se laisse pas plisser.

Lésions muqueuses : Pas de taches dyschromiques.

Lésions musculaires: Pas d'atrophie nette, mais contracture permanente et généralisée, surtout au cou et aux membres. Des douleurs, que la palpation ne réveille pas cependant, apparaissent lorsque la malade essaie de se mouvoir. Elle est dysphagique

L'examen des autres appareils ne révèle rien. T.A. : 13-7 ; réflexes tendineux normaux.

Examens biologiques : Urines : albumine : 0,12 ; urée : 15 g. ; chlorures : 9 g. 2 ; vitamine C : 0 g. 012 ; B.B.S. : 0 g. 420 ; porphyrine : absente.

Sang : urée : 0,35 ; cholestérol : 1,86 ; protides totaux : 81 ; Na : 3,45 ; K : 0,122 ; fer hémoglobine : 0,051.

Métabolisme basal : 39.

Examens histologiques : Muscle : espaces interfasciculaires élargis sans hyperplasie fibreuse importante ; quelques fuseaux et nappes d'œdème ; quelques nodules inflammatoires assez vo-

lumineux, constitués de lymphocytes et histiocytes et souvent centrés par un vaisseau qui est, à cet endroit, un peu épaissi et présente une certaine exubérance de l'endartère.

Les fibres sont de colorabilité inégale : striation transversale souvent floue avec aspect d'homogénéisation par places.

Evolution. — Divers traitements anti-infectieux : pénicilline, septicémine, semblent amener de l'amélioration : atténuation de la mélanodermie, disparition de l'œdème.

Des traitements à base de vitamines et d'hormones ovariennes sont ensuite tentés, mais l'état reste le même et la contracture musculaire subsiste.

Classification. — Poïkilodermatomyosite de Petges-Jacobi au cours de laquelle ont dominé la mélanodermie et des contractures musculaires douloureuses. L'état de la malade s'est amélioré depuis grâce à un traitement par la cortisone.

OBSERVATION XIV

SCLEROPOIKILODERMIE avec participation musculaire

Service du Professeur Bonnin
(*B. S. F. D. S.*, juillet-octobre 1952)

(Résumé)

S... Francisco, 32 ans. Entré le 4 janvier 1952.

Le malade arrête son travail le 30 juin 1951 à cause d'un état dyspnéique ; une ponction pleurale faite à droite ramène un liquide clair ; fin août, une radio met en évidence une silicose pulmonaire (le malade travaillait dans une industrie de matières colorantes). En novembre, il se plaint de douleurs au membre inférieur gauche, tandis que de l'œdème apparaît dans la même région; le genou gauche est douloureux et il peut difficilement le plier ; il existe aussi des douleurs au niveau des articulations tibio-tarsiennes. Puis les douleurs et l'œdème disparaissent. En

décembre, des douleurs naissent au niveau des coudes, surtout à gauche ; il existe une gêne à l'extension des avant-bras et de l'œdème des membres supérieurs. Il était apparu, dès octobre 1951, une pigmentation généralisée à l'ensemble des téguments, moins accusée à la face, plus marquée au niveau des membres inférieurs, surtout à la face interne des cuisses; les parties couvertes sont aussi atteintes que les parties découvertes ; elle se présente sous forme de taches sépia caractéristiques ; il n'y a pas de prurit.

Le malade est amaigri, asthénique, et il souffre d'impuissance sexuelle depuis deux mois.

Examen. — Amaigrissement, température normale.

Lésions cutanées : pigmentation généralisée qui épargne le gland et les bourses ;

— Peau épaissie et épiderme atrophique en général ; taches légèrement réticulées, avec légère atrophie superficielle, sauf sur le visage ; ces formations sont surtout marquées sur les avant-bras, mais existent aussi sur les membres inférieurs.

— On note des plaques indurées sur les tendons fléchisseurs au niveau des poignets et des mains (paumes), avec participation des éminences hypothénar ; même aspect de la face dorsale des mains et des doigts, avec induration de toute la masse ostéo-musculaire et tendineuse du métacarpe ; les veines superficielles ressemblent à des vaisseaux de main sclérodermique ; petites télangiectasies au niveau de la face interne de chaque genou.

— Au niveau des muqueuses, petites taches sur les piliers antérieurs des amygdales;

— pas d'œdème précis, peut-être la jambe gauche est-elle plus gonflée que la droite.

Appareil locomoteur : Articulations des coudes bloquées à 30° environ à la flexion et à l'extension ; flexion des genoux un peu gênée.

Etat myalgique aux avant-bras, surtout au niveau des fléchisseurs; le biceps aussi est douloureux.

Palpation douloureuse des quadriceps et des fléchisseurs des cuisses, signe de Lasègue D. et G. Muscles des jambes un peu indurés et douloureux. Musculature du tronc apparemment indemne. Pas d'impotence cependant et force musculaire conservée.

La radiographie indique une décalcification de la styloïde radiale et un aspect ostéoporotique du carpe G.

Système nerveux : Réflexes abolis aux membres supérieurs, sauf le tricipital peut-être, rotuliens faibles et hyperesthésie au niveau des membres inférieurs. Pupilles réagissant normalement.

Appareil cardio-vasculaire : Tendance à l'égalisation des deux bruits et premier bruit un peu voilé ; pouls à 100, puis à 84 : T.A. : 12-7.

Appareil pulmonaire : Submatité à la base droite et aux deux sommets, vibrations diminuées au sommet droit; respiration rude au sommet droit, râles crépitants et diminution du murmure vésiculaire à la base droite.

La radiographie indique une diminution de transparence de l'angle cardio-phrénique D., que l'on rattacherait à une bronchectasie.

Appareil digestif : Langue non pigmentée, abdomen légèrement météorisé et résistant un peu à la palpation, foie débordant de un travers de doigts, rate percutable et très postérieure.

Examens biologiques : Urines : Sucre, albumine, acétone : 0; quelques hématies, rares leucocytes, rares cristaux d'oxalate ; pas de B.K ; vitamine C : 5 mmg. 6 par jour ; créatine : 0 g. 20 0/00.

Sang : B.W. négatif ; sédimentation : 1 mm. en 1 h. ; 8 mm. en 2 h. ; urée : 0,25 ; cholestérol : 1,20 ; sucre : 0,90 ; Ca : 106 mmg. ; protides totaux : 90 0/00 : sérine : 45 ; globuline : 45 ; S/G : 1.

Numération - formule : hémoglobine : 90 % ; hématies : 4.560.000 ; leucocytes : 10.000 : polyneutro : 70 % ; mono : 2 %; lympho : 28 %.

Recherche de B.K. dans les crachats : négative.

Fond d'œil normal.

Electrodiagnostic musculaire : nerf crural : G : hypoexcitabilité : faradique, galvanique ; vaste interne : G : hypoexcitabilité : faradique, galvanique ; jumeau interne : G : hypoexcitabilité faradique ; excitabilité galvanique normale.

Examens histologiques : Muscle : lésions musculaires réduites; fibres parfois œdémateuses et d'aspect ondulé ; striation transversale conservée ; pas de vacuolisation ; noyaux peu augmentés en nombre ; par contre, conjonctif interfasciculaire formé de gros blocs collagènes bordé de quelques infiltrats lymphomonocytaires ; vaisseaux dilatés mais sans anomalies pariétales. Aspect rentrant dans le cadre des sclérodermies avec participation musculaire.

Evolution. — Le malade est sorti de l'hôpital le 7 mars 1952 en très mauvais état général. Echec de l'A.C.T.H. (œdèmes). Puis Lipiodol I. M. (25 injections). Revu le 15-10-53 : disparition de la sclérodermie, bon état général, atrophie musculaire et légère contracture des biceps. Il semble donc que l'on puisse parler de stabilisation ou même de guérison.

Classification. — La prédominance des signes cutanés, caractérisés par un épaississement généralisé de la peau et des zones d'atrophie superficielle réticulée et pigmentée font de cette observation un cas intermédiaire entre les sclérodermies et les poïkilodermies ; par ailleurs, un élément musculaire (contracture douloureuse, sans myasthénie) vient la nuancer davantage; cependant, les lésions histologiques du muscle sont de type sclérodermique.

OBSERVATION XV

SCLERODERMIE ŒDEMATEUSE

avec participation musculaire

MM. E. Aubertin, Labadie (*B.S.F.D.S.*, 12 mars 1953)

(Résumé)

B... Guy, 25 ans, étudiant, voit son affection débuter en juin 1952, à la suite d'une angine, par des douleurs au niveau des membres et par des œdèmes. La température montre à 38°. Des cures de salicylate, pendant plusieurs semaines, n'ont pas de résultat. Son impotence fonctionnelle augmentant, il est hospitalisé en décembre 1952.

Antécédents. — Sans particularités notables.

Examen. — A son entrée, bon état général, pas de température.

Lésions cutanées : Le malade présente une sclérodermie tout à fait typique engainant les membres supérieurs jusqu'au tiers inférieur des bras et les membres inférieurs jusqu'à la moitié des cuisses ; la base du cou, la peau du thorax et de l'abdomen sont également intéressées. La peau a perdu sa souplesse, adhère aux plans profonds et présente un certain degré d'infiltration œdémateuse. Le visage est épargné, les doigts sont boudinés mais n'ont pas d'aspect sclérodactylique.

Lésions des muqueuses : N'ont pas été remarquées.

Lésions musculaires : Le malade présence de l'impotence fonctionnelle musculaire. Ses mouvements sont limités par suite d'une induration des muscles, qui sont légèrement douloureux à la palpation. Cette atteinte domine au niveau des zones de scléroder-

mie mais les déborde jusqu'à la ceinture scapulaire (les biceps, les deltoïdes, les grands pectoraux sont atteints, alors que la peau est saine à leur niveau). En outre, on note une dysphagie pour les aliments consistants.

L'examen des autres appareils ne décèle aucun trouble.

Examens complémentaires : Urines : albumine : 0 ; pas de sédiment ; acide urique : 0,49 ; calcium : 200 mmg. 0/00 ; 17 ct stéroïdes : 6 mmg. 4 0/00.

Sang : Numération-formule : hémoglobine : 75 % ; hématies : 4.180.000 ; leucocytes : 8.000 ; neutro : 88 % ; éosino : 4 % ; lympho-mono : 8 % ; B.W. négatif.

Sédimentation : 70 mm. en 1 h. ; Vernes résorcine : 30 ; Ca : 118 mmg.; K : 255 mmg. ; P. minéral : 37 mmg. ; urée : 0,20 ; glucose : 0,89 ; fibrinogène : 7 g. 80 ; protides totaux : 71 gr. : sérine : 40; globuline : 31 ; rapport S/G : 0,66.

Examens histologiques : Muscles : nombreux lymphorrages dans les espaces interstitiels et traînées épaisses de collagène dense; infiltration lympho-histiocytaire entre les fibres qui sont remplacées, à ces endroits, par un collagène dense, sans montrer, au départ, une dégénérescence vacuolaire ou cotonneuse ; parfois, disparition de la striation transversale au voisinage des lymphorrages; noyaux multipliés et augmentés de volume, en chapelet; vaisseaux normaux.

Evolution. — Le malade est mis à l'A.C.T.H. (100 mmg, puis 80 par jour) qui semble améliorer légèrement son état.

Classification. — Les symptômes cutanés de cette observation la classent dans les sclérodermies œdémateuses. Le type sclérodermique de l'atteinte musculaire est confirmé par l'étude histologique.

OBSERVATION XVI

SCLERODERMIE PROGRESSIVE

Dystrophie musculaire ; Syndrome endocrinien

MM. M. Bergouignan, L. Arné, A. Guérin, L. Texier

(*Société Française de Neurologie*, 4 mai 1950)

(Résumé)

C... André, 51 ans, boulanger. En mars 1950, entre dans le service de neuro-psychiatrie à cause d'une diminution progressive de ses forces depuis quatre ans.

Le début de ses troubles date de l'hiver 1944-1945, à la suite de diverses contrariétés. Il apparaît à tous ses doigts (sauf le cinquième) un syndrome de Raynaud, à forme asphyxique : un léger œdème des doigts et des paupières supérieures se joint bientôt à ces crises. Ces troubles vasculaires s'aggravent au cours des hivers suivants et, en 1946, de petites phlyctènes et de petites ulcérations se forment à l'extrémité des doigts; des troubles vasomoteurs discrets frappent également les oreilles. Par la suite, en quelques années, un état sclérodermique s'installe lentement à la face, à la partie supérieure du tronc, aux mains et aux avant-bras.

Par ailleurs, dès 1945, il est gêné dans son travail par des douleurs et une fatigabilité musculaire anormales. Ses membres sont endoloris au réveil, mais ceci s'atténue dans la journée, sauf aux membres inférieurs ; il a même des crampes douloureuses aux mollets le soir, mais pas tous les jours. Il constate qu'il a tendance à se cambrer; son cou penche plutôt en avant. Un effort l'essouffle facilement. Il souffre aussi d'une dysphagie intermittente, qui entraîne parfois des régurgitations; ses digestions sont normales, mais il devient fortement constipé.

Des douleurs, rattachées à une lombarthrie banale, se déclarent, lors des mouvements, à la colonne lombaire ; l'épaule gauche s'ankylose complètement; les doigts se déjettent en dehors, comme dans un rhumatisme de Charcot, sans qu'il y ait d'atteinte précise des petites articulations de la main.

Enfin s'ajoutent des troubles endocriniens : impuissance génitale complète à partir de 1948, sans disparition de la libido; en 1949, glycosurie avec polydipsie et polyurie, qui atteint en juin 56 grammes par litre pour une diurèse de 3 litres, puis tombe à 5 gr. en octobre, spontanément, tandis que la polydipsie et la polyurie s'apaisent. Les phanères ne sont pas touchés. La voix serait devenue moins grave durant les dernières années.

Examen. — Sujet modérément amaigri, lordotique. Hypotrophie des bras, de la ceinture scapulaire et du cou. Au cours de la marche et de l'épreuve de redressement, il présente des caractères myopathiques : il se dandine, fait l'échelle...

Lésions cutanées : Peau épaissie et peu mobile aux mains et aux avant-bras; doigts effilés, luisants, d'aspect sclérodactylique ; peau à caractères sclérodermiques à la face et au thorax et d'apparence légèrement atrophique aux bras. Les muqueuses sont indemnes.

Appareil locomoteur : Léger ptosis bilatéral et diminution de la force d'occlusion des yeux. Atrophie musculaire symétrique des sterno-cléido-mastoïdiens, des trapèzes et des muscles de la nuque; ces muscles ont un volume sensiblement amoindri, mais leur consistance est la même. Atrophie plus dissymétrique aux membres supérieurs et à la ceinture scapulaire : triceps droit réduit à un cordon fibreux et sans force, biceps encore volumineux mais légèrement rétractés, ce qui gêne l'extension; avant-bras peu touchés. Les deltoïdes et les muscles périscapulaires sont atrophiées de manière plus uniforme, les omoplates sont un peu décollées.

La percussion des muscles détermine un certain myo-œdème, mais pas de myotonie. Les mains, apparemment normales, sont incapables de mouvements délicats à cause de la sclérodactylie.

Les muscles de la colonne lombaire sont déficients, ce qui entraîne de la lordose; l'épreuve du redressement souligne cet affaiblissement; la sangle abdominale s'est relâchée et la partie inférieure de l'abdomen bombe et ne peut être rentrée.

Aux membres inférieurs, on ne trouve qu'une diminution de la force musculaire. Le transit œsophagien s'est révélé normal.

La musculature respiratoire est insuffisante et la mobilité du diaphragme est diminuée, surtout dans la partie antérieure et droite. Le muscle cardiaque paraît normal (T.A. : 12-6).

Examen électrique : Un premier examen a montré seulement une hypoexcitabilité du deltoïde gauche et du biceps droit. Un deuxième examen relève une lenteur de la secousse dans les territoires C^5 à C^7 du côté droit et les territoires C^5 à C^6 du côté gauche. L'enregistrement graphique de la contraction montre une lenteur anormale de la décontraction du muscle.

Système nerveux : Le réflexe tricipital droit est aboli par suite de l'atrophie complète du muscle.

Glandes endocrines : Toutes les glandes paraissent apparemment normales. Les testicules, en particulier, ont un volume et une consistance normaux. L'examen oculaire a montré quelques rares petites opacités cristalliniennes, dont certaines paraissent colorées; il ne semble pas que l'on puisse penser à une cataracte d'origine endocrinienne.

Viscères : Toute polyurie a disparu. Foie débordant légèrement le rebord costal.

Examens biologiques : Urines : Sucre : 0. Le dosage du sucre, après hyperglycémie provoquée, donne ces chiffres, de 15 minutes en 15 minutes : 1 g. 52, 2 g., 2 gr. 65, 2 g. 55, 1 g. 95, 1 g. 80, 1 g. 52, 1 g. 16 ; 17 cétostéroïdes : 8 mmg. 2 pour 24 heures ; créatine : 50 mmg. 0/00; créatinine : 350 mmg. 0/00.

Sang : B.W. négatif (ainsi que dans le liquide céphalo-rachidien); urée : 0 g. 30 ; hyperglycémie inconstante : 1 g. 59, 1 g. 05 ; cholestérol : 1 g. 50 ; Ca : 120 mmg.

Métabolisme basal normal.

Examens histologiques : Muscle : cloisons interfasciculaires un peu épaissies; coulées de cellules lymphocytaires et histiocytaires, au sein desquelles on voit des capillaires d'aspect normal.

De nombreuses fibres n'ont plus leur striation transversale, d'autres sont homogénéisées ; noyaux normaux ; petites plages d'œdème sans allure hémorragique.

Classification. — Malade associant une sclérodermie progressive à début sclérodactylique, une atrophie musculaire pseudo-myopathique par polymyosite, des raideurs articulaires, un syndrome endocrinien caractérisé par de l'impuissance génitale et un diabète sucré passager.

OBSERVATION XVII

POLYMYOSITE ŒDEMATEUSE et CANCER DE L'ESTOMAC

MM. Bercouignan et Arné

(*Journal de Médecine de Bordeaux*, février 1947, p. 59-60)

(Résumé)

L... Marc, 58 ans, cultivateur. Entré pour troubles œsophagiens et mauvais état général. La maladie remonte aux premiers jours de janvier 1945. Le malade a été pris de douleurs aux membres supérieurs, puis inférieurs, qui siégeaient dans les muscles mêmes ; en même temps, on constatait une légère tuméfaction du visage accompagnée d'une éruption eczématiforme; les membres eux-mêmes étaient infiltrés. La température est restée à 38°5 - 39°5 pendant quelques jours. Un traitement salicylé améliore un peu ces douleurs en quinze jours.

Dès la fin janvier, sa voix devient bitonale, puis il éprouve une gêne grandissante à la déglutition ; cette dysphagie persistera dans les mois suivants et deviendra un symptôme essentiel.

Les troubles musculo-cutanés s'aggravent vers la fin de février: visage bouffi, œdème discret des quatre membres, éruption eczématiforme de la face, douleurs musculaires généralisées, augmentées sensiblement par le moindre mouvement, mais atténuées nettement par le repos. La dysphagie s'aggrave.

Antécédents. — Hémiparésie droite à 45 ans qui a guéri sans séquelles. Depuis une douzaine d'années, plusieurs crises de douleurs rhumatismales sans œdème et sans fluxion articulaire sont survenues.

Examen. — *Lésions cutanées :* Œdèmes à peu près disparus, sauf au visage, où persiste une légère bouffissure. Eczéma séborrhéique banal au niveau des sourcils et à la naissance des cheveux. Sur tout le tégument, la peau est sèche, écailleuse et un peu desquamante; le tissu sous-cutané paraît épaissi et infiltré, sauf au niveau du tronc où la peau est normale.

Lésions musculaires : Muscles peu douloureux à la pression, mais toute mobilisation éveille des algies assez vives. Les masses musculaires paraissent présenter une consistance inégale avec des zones de flaccidité et de dureté relatives.

Système nerveux : Signes très discrets de déficit moteur gauche et abolition généralisée de tous les réflexes tendineux.

L'examen électrique des muscles montre une excitabilité faradique sensiblement normale de tous les muscles et des réactions inégales à l'excitation galvanique, des fibres ayant une secousse brève, d'autres une secousse ralentie.

Le liquide céphalo-rachidien est normal.

L'appareil cardio-vasculaire est normal (E.C.G. : R.A.S.).

Appareil digestif : Une radiographie de l'œsophage et de l'estomac montre un transit normal mais des déformations constantes de l'antre pylorique qui semblent indiquer l'existence d'un néoplasme à ce niveau.

Examens biologiques : Urines : pas de porphyrines, pas d'anomalies des autres composants.

Sang : Urée : 0,36 ; cholestérol : 1,50 ; glucose : 1,07.

Numération - formule : hémoglobine : 65 % ; hématies : 2.030.000 ; leucocytes : 6.000 (dont 3 % d'éosinophiles).

Le myélogramme n'est pas altéré.

Examens histologiques : Muscle : sclérose interfasciculaire importante sans œdème, ni plages hémorragiques, ni infiltration cellulaire ; quelques altérations de la striation transversale des fibres musculaires, vaisseaux normaux.

Evolution. — Le néo de l'estomac se confirme par la suite et évolue très vite, entraînant une anémie et une asthénie extrême; en quelques semaines, la tumeur devient palpable et la mort survient en juillet 1946. Durant la période terminale, la dysphagie et les signes musculo-cutanés avaient régressé notablement.

Classification. — Les douleurs musculaires, les œdèmes au niveau des téguments et des muscles, la dysphagie, l'abolition des réflexes et les modifications des réactions électriques font classer cette observation dans le chapitre des polymyosites œdémateuses.

OBSERVATION XVIII

POLYMYOSITE PROGRESSIVE, à forme arthropathique

MM. P. Broustet, M. Bergouignan, H. Léger

(*Société Française de Neurologie*, 4 mai 1950)

(Résumé)

L... Louis, 53 ans, horticulteur. Le début de ses troubles s'annonce, en 1944, par de la dyspnée au cours du travail ; elle l'oblige, au bout de quelques mois, à abandonner son métier. Il présentait déjà une hypertension artérielle discrète (18-9) et l'on pense à une insuffisance ventriculaire gauche. Il suit un régime strict constitué essentiellement par des légumes. Sous l'influence de celui-ci, le malade maigrit beaucoup, ne voit pas sa dyspnée s'améliorer, mais éprouve une fatigue grandissante au travail; la marche est cause d'une fatigue douloureuse des membres inférieurs. En 1945, des douleurs apparaissent, même au repos, qui siègent surtout à la ceinture pelvienne : lumbago, sciatalgies récidivantes. Il ressent aussi une gêne douloureuse dans les épau-

les. Une fonte musculaire s'établit bientôt aux membres, surtout à leur racine. Après quelques épisodes lipothymiques, il abandonne son régime: il se sent mieux et les troubles évoluent moins vite de 1946 à 1948.

Après l'essai de divers traitements, il vient consulter à Bordeaux en juin 1948, car la gêne respiratoire s'était accentuée nettement à la suite d'une bronchite.

Examen. — Etat général très touché : amaigrissement de 20 kilos. Puissance génitale très diminuée, mais pas inexistante : les phanères et caractères sexuels normaux subsistent.

Appareil cardiovasculaire : Pouls : 70 : T.A. : 18-9 : auscultation normale; cœur un peu gros à la radio. E.C.G. : déviation à gauche de l'axe électrique du cœur.

Appareil respiratoire : Dyspnée avec polypnée. Les muscles intercostaux et les pectoraux sont immobiles. Les mouvements du diaphragme sont diminués dans leur ensemble. Le malade compense l'insuffisance de ces muscles par le jeu des sterno-cléido-mastoïdiens et des scalènes. Le parenchyme est normal.

Lésions neuro-musculaires : Amyotrophie considérable des quatre membres, surtout à leur racine, et fonte musculaire des ceintures scapulaire et pelvienne.

La face est indemne; le cou est incliné en avant et, si le sujet relève la tête, la gêne respiratoire s'accentue.

Au niveau de la ceinture scapulaire, atrophie des pectoraux, sus et sous-épineux ; les omoplates sont un peu décollées.

Les muscles des bras sont tous atrophiés, ceux des avant-bras mieux conservés.

Aux mains, les éminences thénar et hypothénar ont leur volume habituel; les métacarpiens saillent un peu; la force de préhension est diminuée mais les mains peuvent exécuter tous les mouvements; elles se fatiguent plus vite. Pas de myotonie ni de fibrillations.

Au tronc, hyperlordose lombaire, atrophie de la musculature du pelvis. Atrophie des muscles de la cuisse : l'extension de la

jambe provoque une douleur au niveau des muscles postérieurs de la cuisse, à cause de leur contracture. La palpation des mollets est douloureuse. Démarche dandinante, redressement difficile (signe de l'échelle). Sensibilités et réflexes normaux. Organes des sens intacts, pas de cataracte.

Examen électrique : Hypoexcitabilité des muscles des ceintures scapulaire et pelvienne, des biceps, des deltoïdes, des quadriceps, sans réaction de dégénérescence.

Articulations : Mouvements limités des deux articulations scapulo-humérales. Douleurs vagues « rhumatismales » au niveau des autres.

Examens biologiques : Sérologie normale; liquide céphalo-rachidien normal ; urée : 0,30 ; glycémie : 1,30 ; cholestérol : 1,95 ; créatinurie : 40 mmg. 0/00.

Examens histologiques : Muscle : espaces interfasciculaires élargis, infiltration en coulées ou en amas de cellules de type lymphocytaire, plasmocytaire, histiocytaire ou rappelant parfois des éléments macrophagiques ; des trousseaux de fibrilles conjonctives les accompagnent; les vaisseaux sont normaux.

Les fibres sont de calibre inégal, soit dans leur totalité, soit partiellement, leur striation transversale est effacée par endroits ou dans toute la fibre, leur coloration est plus pâle.

Evolution. — La gêne respiratoire s'est aggravée, de l'infection pulmonaire s'est déclarée (congestions pulmonaires à répétition, toux fréquente), la glotte semble parésique. Des crises asphyxiques emportent le malade après cinq ans d'évolution.

Classification. — Malade ayant présenté une amyotrophie diffuse des membres et des ceintures à laquelle se sont ajoutées des arthralgies récidivantes ; l'étude anatomique du muscle a conduit à porter le diagnostic de polymyosite. Cet ensemble classerait cette observation dans le groupe des polymyosites.

OBSERVATION XIX

POLYNEUROMYOSITE AVEC SCLERODERMIE ŒDEMATEUSE ET MELANODERMIE

Service du Professeur DELMAS-MARSALET

(Résumé)

D... Georges, 67 ans, manœuvre.

Entré le 2 mai 1948 pour polynévrite quadriplégique. Vers le 15 mars 1948, au cours d'un état grippal, le malade remarque qu'il a le visage tuméfié, particulièrement les paupières et les lèvres, sans qu'une coloration différente de la peau se déclare. Cet œdème gagne le thorax, puis une diarrhée séreuse succède à cet état pendant quelques jours. Vers le 25 mars, il trouve que ses jambes deviennent plus faibles, ainsi que ses bras, mais ceux-ci de manière plus discrète. Les jours suivants, son médecin est frappé par une atrophie musculaire très rapide et l'apparition d'une mélanodermie diffuse; il constate aussi un état sclérodermiforme des mains, des pieds et du thorax.

ANTÉCÉDENTS. — Crise de goutte en 1938. Depuis, poussées cédant à la liqueur de LAVILLE. Les doigts ont perdu de leur mobilité, cependant.

EXAMEN. — Amaigrissement général. Mélanodermie, absence d'œdèmes.

Face : Facies un peu imberbe et peau infiltrée, sans atrophie péribuccale. Mélanodermie discrète.

Membres supérieurs : Griffe incomplète des doigts avec amincissement de la peau qui est luisante et collée à l'os. Rétraction légère de l'aponévrose palmaire.

Atrophie de tous les groupes musculaires et saillie des métacarpiens. Sudation abondante. Les muscles des bras sont durs et rétractés, surtout les biceps, mais moins atrophiés. La peau n'est pas atrophiée mais présente un aspect mélanodermique, surtout aux plis de flexion. Les réflexes tendineux sont abolis.

Tronc : Mélanodermie assez homogène. Infiltration de la peau, de l'ombilic aux mamelons ; elle est difficile à plisser ; dermographisme très intense dans cette région. A l'hypogastre et à la partie supérieure du thorax, la peau n'est pas épaissie ; sudation importante à ces niveaux. Réflexes cutanés abdominaux présents des deux côtés.

Membres inférieurs : Impotence distale bilatérale, avec pieds équins. Diminution considérable de force des muscles de la cuisse et atrophie diffuse des muscles avec hyperesthésie des mollets et dysesthésie à la plante du pied.

Peau un peu squameuse, sauf à la plante du pied. Sudation assez abondante. Abolition de tous les réflexes tendineux.

Le 20 mai 1950 : amélioration considérable ; état général excellent et disparition de la mélanodermie.

Lésions cutanées : Sclérodermie discrète à la face (pommettes, ailes du nez). Sclérodactylie avec sclérodermie remontant jusqu'aux poignets. Aux pieds, simple atrophie de la face dorsale.

Appareil locomoteur : Rétraction de l'aponévrose palmaire et mobilité très réduite des mains du fait de la fixation des articulations phalango-phalanginiennes en demi-flexion.

Aux cuisses, atrophie des deux quadriceps, surtout dans leur moitié inférieure. Les mollets sont de volume normal mais durs. Les articulations des orteils sont fixées. L'impotence des membres inférieurs reste encore nette, avec steppage et difficulté à relever la pointe du pied. Réflexes rotuliens et achiléens abolis, mais sensibilité normale.

Examen électrique : A droite : réaction de dégénérescence partielle, sauf dans le territoire du biceps qui paraît moins atteint. A gauche : diminution de l'excitabilité, contraction moins ralentie.

Membres inférieurs : réaction de dégénérescence partielle des territoires des deux côtés; réaction incomplète au niveau du tibial postérieur des deux côtés.

La formule sanguine indique : hématies : 4.000 ; anisocytose et poïkilocytose ; hémoglobine : 75 %.

Examens histologiques : Muscle : dans le tissu interstitiel : infiltration lympho-plasmocytaire ; multiplication des histiocytes, vaisseaux normaux.

Atrophie des fibres avec disparition fréquente de la striation transversale ou homogénéisation ; vésiculation et multiplication des noyaux qui ont parfois un aspect langhansoïde.

Classification. — Polyneuromyosite avec sclérodermie œdémateuse et mélanodermie chez un malade hospitalisé pour polynévrite quadriplégique. Evolution vers une sclérodermie de la face, des mains et des pieds, une impotence musculaire à prédominance distale, une atrophie des quadriceps dans leur partie inférieure et une abolition des réflexes aux membres inférieurs.

OBSERVATION XX

LUPUS ERYTHEMATEUX AIGU

Service du Professeur Creyx (*B.S.F.D.S.*, 12 mars 1953)

(Résumé)

Madame C..., 40 ans. Entrée le 5 janvier 1953 dans le service du Professeur Creyx.

La maladie a débuté en 1946 par des crises douloureuses polyarticulaires procédant par poussées de courte durée, à quelques semaines d'intervalle. Au cours de ces crises, les régions atteintes sont œdémateuses et rouges; l'impotence fonctionnelle est surtout marquée au réveil et les mouvements accentuent les douleurs. Divers traitements (aspirine, thionaïodine, vit. B) sont essayés, sans succès, jusqu'en février 1951.

Alors, une douleur sourde, constante, s'installe, ponctuée de crises paroxystiques plus rapprochées qu'au début et atteignant également le cou; une radiographie décèle des lésions d'arthrose cervicale. Les mouvements les plus courants deviennent pénibles, de l'asthénie apparaît. Les règles sont peu abondantes et irré-

gulières. Un traitement au Cupralène amène une sédation passagère, puis les mêmes troubles reprennent jusqu'en octobre 1951.

A cette époque, elle se met à souffrir vivement des muscles de la ceinture scapulaire et des biceps, tandis que leur force et leur volume diminuent. L'impotence fonctionnelle l'oblige à laisser son travail. On note aussi une aménorrhée complète et une albuminurie, sans cylindrurie. L'évolution est arrêtée pendant plusieurs mois par des extraits placentaires, des sels d'or, des infiltrations du sympathique cervical, l'irgapyrine. En mai 1952, le repos au lit, des séances d'élongation vertébrale, de rayons infrarouges améliorent son état. En juillet 1952, les douleurs ont presque disparu, les bras sont plus libres.

En août 1952, les phénomènes musculaires reprennent et occupent tous les membres, touchant surtout les muscles des bras, les quadriceps, les muscles du mollet. En outre, des placards érythémateux, mal limités et desquamants, surviennent, d'abord à la jambe droite, puis aux coudes et aux doigts ; il s'y joint de l'œdème des mains et des pieds. Les gencives et le voile du palais sont rouges. L'état général est mauvais, avec asthénie et poussées fébriles vespérales. A la fin de novembre, l'érythème atteint les paupières et les oreilles; quinze jours après, de l'œdème palpébral apparaît.

L'état s'aggrave toujours; la malade s'alite complètement, la fièvre devient continue, avec recrudescence vespérale, l'asthénie est intense. L'albuminurie persiste et la malade provoque des épistaxis légères en se mouchant. Les règles reviennent, mais peu abondantes.

La malade est adressée dans le service du Professeur Creyx le 5 janvier 1953.

Antécédents. — On n'a noté qu'une atteinte pulmonaire tuberculeuse chez sa mère et deux de ses sœurs.

Examen. — Température : 36°8 ; pouls : 90.

Téguments : Les lésions cutanées, peu étendues mais très nettes, se localisent à trois endroits.

— Visage : aspect violacé des pommettes et du nez, que sillonnent de fines télangiectasies; œdème bilatéral mauve-rosé des paupières et des régions malaires. Cet œdème est élastique et un peu douloureux .Facies figé et anxieux. Quelques petites zones érythémateuses au pourtour des conduits auditifs externes.

— Coudes : lésions érythémato-squameuses sur la surface d'extension, l'érythème est cuivré; les squames sont adhérentes, peu sensibles et, au grattage, ne produisent ni signe de la tache de bougie, ni rosée sanglante.

— Mains : doigts en fuseau, effacement des plis, atrophie des interosseux et des éminences, thénar et hypothénar, gonflement des massifs carpiens. Erythème rouge cuivré, mal limité, en bandes ou en plaques, sur la face palmaire et les faces latérales des doigts ; des squames adhérents le recouvrent et il présente des zones d'atrophie cicatricielle.

— Petite zone squameuse à la face interne du tibia droit.

Système locomoteur : Atrophie musculaire considérable, particulièrement nette au niveau des biceps, des avant-bras, des pectoraux, des quadriceps, des jumeaux. La palpation est douloureuse et les muscles semblent hypotoniques; l'impotence fonctionnelle des bras et des jambes est grande ; peut s'asseoir dans son lit mais ne peut se tenir debout toute seule. Les muscles abdominaux, ceux des gouttières vertébrales, ceux du cou paraissent moins atteints et permettent des mouvements satisfaisants. Les muscles de la face semblent intacts. On note de la désarthrie, l'examen O.R.L. est négatif. La musculature intestinale et vésicale semble normale du point de vue fonctionnel.

Diminution globale des réflexes tendineux.

Aspect polyarthritique des mains, des coudes, des genoux, des cou-de-pieds ; méplats comblés par un œdème discret ; amplitude des mouvements normale, mais mobilisation douloureuse des divers segments.

Système nerveux : Pas de signe d'altération fonctionnelle.

Appareil cardio-vasculaire : Rythme régulier, mais un peu rapide (90) ; tendance à l'embryocardie ; bruits assourdis ; pas de souffle ; T.A. : 16-5 (Pachon).

E.C.G. : léger élargissement de Q - R - S, avec empâtement du sommet de R - Onde P augmentée d'amplitude et de largeur, en particulier en D^2 et D^3; onde T très aplatie en D^3.

Appareil respiratoire : Une radiographie du 10-1-53 montre une accentuation des travées de la base D.

Col métritique.

Examens biologiques : Urines : albumine : 0,32 ; glucose : traces ; urobiline : traces; assez nombreux leucocytes ; rares hématies; pas de cylindres ; 17 cétostéroïdes : 8 mmg.

Sang : B.W. négatif ; vitesse de sédimentation : 58 mm. en 1 h.; urée : 0,30 ; glycémie : 0,90 0/00; chlore total : 3,33 0/00.

Numération - formule : hématies : 4.170.000 ; leucocytes : 7.200 : poly : 90 %; mono : 7 % ; lympho : 3 %.

Electrophorèse : diminution des albumines : Alpha 1 : normales; Alpha 2 : légèrement augmentées ; Bêta : normales ; Gamma : assez fortement augmentées.

Recherche des L. E. Cells (Docteur Dulong de Rosnay) : nombreux corps en rosette dans le sang et dans la moelle sternale.

Examen du fond d'œil : bouton exsudatif choroïdien au voisinage de la veine temporale supérieure et légère stase veineuse.

Examens histologiques : Peau : hyperkératose par places ; granuleuse souvent absente; hyperacanthose ; basale œdémateuse et infiltrée de lymphocytes ; mêmes images dans le derme superficiel ; derme profond normal.

Vaisseaux dilatés et manchons périvasculaires composés de lymphocytes; infiltration cellulaire identique autour des glandes sudoripares.

Muscle : cloisons interfasciculaires élargies par endroits ; à ce niveau, dégénérescence granuleuse de certaines fibres et multiplication des noyaux ; vaisseaux dilatés avec infiltrats périvasculaires lymphohistiocytaires.

Evolution. — Une thérapeutique quotidienne de 100 mmg. d'A.C.T.H., 1 g. de Terramycine et 1 g. de Streptomycine améliore sensiblement son état : la température baisse à 36°9 le 16 janvier, l'appétit revient, les douleurs musculaires disparaissent. Elle reste au lit mais peut remuer ses membres. L'œdème palpébral a disparu complètement le 23 janvier. Une atteinte de grippe fait arrêter la corticothérapie du 23 au 29, date à laquelle on la reprend aux mêmes doses. La température, qui était remontée, se normalise et l'amélioration continue : les lésions cutanées deviennent brunâtres, tandis que la desquamation cesse.

Le 7 février, on associe 40 mmg d'A.C.T.H. et 100 mmg. de Cortisone per os. La température remonte et de la dyspnée s'installe en quelques jours (râles fins dans les deux champs pulmonaires). Il existe de l'embryocardie : la T.A. est toujours à 14-6. Le 15 février, une radiographie pulmonaire révèle, à la base droite, au milieu de l'accentuation de la trame, une image polykystique en « nid d'abeille », que les tomographies confirment ; un tubage gastrique ne ramène pas de B.K. On arrête l'A.C.T.H. et la Cortisone et on associe à la Streptomycine et à la Terramycine 300 mmg. de Rimifon et 2.000.000 u. de pénicilline.

Malgré tout, l'évolution se poursuit rapidement vers la déchéance organique. Une asystolie fébrile aiguë s'installe, insensible aux tonicardiaques. La malade est ramenée chez elle et meurt à la fin de mars.

Classification. — La participation musculaire a pris une importance sensible, l'œdème palpébral évoque la dermatomyosite, l'asystolie irréductible semble une fin inhabituelle de la lupo-érythémato-viscérite maligne ; dans un cas rapporté en 1950, Lian et ses collaborateurs signalaient ce fait et constataient, par ailleurs, l'intégrité anatomique du myocarde (cet examen n'a pas été possible dans le cas étudié ici). La biopsie musculaire a orienté le diagnostic vers le lupus aigu.

CONCLUSIONS

Les dermatomyosites constituent une entité clinique particulière, définie par une symptomatologie cutanéo-musculaire et des lésions histologiques propres.

Au niveau de la peau, l'atteinte se localise plutôt à la face, au niveau des ceintures scapulaire et pelvienne et des régions découvertes. Elle a pour témoins un érythème prurigineux, sur lequel se détachent des télangiectasies, et qui peut prendre secondairement un aspect dyschromique ; un œdème dur et douloureux, plutôt mobile ; enfin, une atrophie à laquelle se mêle irrégulièrement une réaction kératosique.

Au niveau de la musculature se précise en même temps, dans la région cervicale et celle des ceintures, dans les extrémités proximales des membres, une « myasthénie douloureuse », indépendante de toute atteinte nerveuse, et une sclérose qui peut être considérable.

A ce tableau clinique viennent s'ajouter les signes de dérèglements biologiques : créatinurie exagérée, baisse du fer sérique, lactacidémie élevée, troubles des protides sanguins (avec tendance à l'inversion du rapport sérine/globuline), anomalies de l'électromyogramme.

En outre, l'étude histologique décrit des altérations importantes et spécifiques des fibres musculaires : inégalités de calibre, disparition de la striation transversale ou, même, dégénérescence cireuse aboutissant à la disparition de la fibre, multiplication des noyaux, qui sont souvent hypertrophiés ; il s'y joint un œdème interstitiel plus ou moins abon-

dant, accompagné d'une infiltration lymphocytaire le plus souvent importante. L'atteinte myofibrillaire précède celle du tissu interstitiel. D'autre part, les altérations cutanées étudiées se caractérisent par une hyperkératose superficielle inconstante, un œdème, une hyalinisation des cellules profondes de l'épiderme puis leur atrophie ; plus profondément par un œdème et une infiltration lymphocytaire au niveau du derme, où l'on peut trouver des cellules mélanophores et des vaisseaux dilatés.

Les dissemblances constatées entre les deux formes évolutives de dermatomyosite (Wagner-Unverricht et Petges-Jacobi), qui semblent surtout d'ordre cutané, peuvent n'être que l'accentuation de caractères cliniques communs, qui se développeraient plus nettement lorsqu'une issue plus rapide de la maladie n'en vient pas abréger l'évolution.

Divers syndromes s'opposent au précédent, bien qu'ils adoptent partiellement des aspects comparables. Ce sont :

— Le lupus érythémateux aigu, d'évolution souvent fatale et qui atteint sensiblement l'état général, au cours duquel se voient aussi des placards érythémateux sur le visage, une myosite douloureuse mais, par contre, une atteinte viscérale et une leucopénie habituelles. La biopsie musculaire ne montre, par ailleurs, que peu de lésions de la fibre musculaire.

— Les sclérodermies, d'évolution relativement favorable, au cours desquelles on peut voir également des phénomènes œdémateux cutanés et musculaires, mais qui entraînent plutôt un épaississement de la peau, sans pigmentation, et une myosclérose plus prononcée (d'origine interstitielle primitive, selon les recherches histologiques).

— Les polymyosites, dont l'aspect clinique et histologique musculaire peut être identique à celui de la forme de Wagner-Unverricht, mais qui n'ont pas de symptômes cutanés nets.

— la périartérite noueuse, qui s'isole par des signes de polynévrite, une participation viscérale nette, des nodules

périartériels sous-cutanés douloureux, donnant une polarité périvasculaire à l'histopathologie.

— La polyneuromyosite, caractérisée aussi par une myosite aiguë, mais qui se double de réactions électriques de dégénérescence ; celles-ci la rapprochent de la périartérite noueuse et l'éloignent des dermatomyosites.

SERMENT

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes Condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine.

Je donnerai mes soins à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime.

Reconnaissant envers mes Maîtres, je tiendrai leurs enfants et ceux de mes Confrères pour des frères, et s'ils devaient apprendre la médecine ou recourir à mes soins, je les instruirai et les soignerai sans salaire ni engagement.

Si je remplis ce serment sans l'enfreindre, qu'il me soit donné de jouir heureusement de la vie et de ma profession, honoré à jamais parmi les hommes. Si je le viole et que je me parjure, puissé-je avoir un sort contraire.

Vu :

Pour le Doyen,
L'Assesseur,

SIGALAS.

Vu :

Le Président,

JOULIA.

VU ET PERMIS D'IMPRIMER,
Bordeaux, le 17-11-53
Le Recteur,
E. DELAGE.

BIBLIOGRAPHIE

ALTHOFF, EGER. — Ein beitrag zur Klinik und pathologie der dermatomyositis (*Deutch. arch. fur Klin. Med.*, 1943, *t.* 190, *p.* 154).

AUBERTIN et COLL. — Sclérodermie œdémateuse avec participation musculaire (*Bull. Soc. Fran. Derm. Syphil., séance du* 12 mars 1953).

AUBERTIN, BERGOUIGNAN, LABADIE, MARTIN-DUPONT. — Dermatomyosite aiguë mortelle ; échec de la cortisone (*Bull. Soc. Franc. Derm. Syphil.*, 12 mars 1953).

AUDEOUD. — Polymyosite et dermatomyosite (*Rev. Méd. Suisse Rom.*, 26 mai 1942, *N°* 5, *p.* 446).

AUGUSTIN. — Sur la participation articulaire et nerveuse au cours de la dermatomyosite (polymyosite) (*Thèse Berlin*, 1940, *N°* 14).

BANK. — Rapports entre Sclérodermie, Dermatomyosites, L. E. disséminé, Libman-Sachs, Périartérite noueuse (*New England Méd. J.*, 1941, 225).

BERGOUIGNAN. — La polymyosite œdémateuse ; sa place en nosologie (*J. Méd. Bordeaux*, juin 1945, *N°* 19 - 20, *p.* 337 - 349, (*Bibliogr.*).

BERGOÜIGNAN et ARNE. — Polymyosite œdémateuse et cancer de l'estomac (*J. Méd. Bordeaux*, 1947, *p.* 59 - 60).

BERGOUIGNAN, ARNE, GUERIN, TEXIER. — Sclérodermie progressive, dystrophie musculaire, syndrome endocrinien (*Soc. Franc. Neurol.*, 4 mai 1950).

Bergouignan et Texier. — Le problème général des myosites dans la Poïkilo-dermatomyosite (*Journées Nat. Derm. et Prophyl. antivén. Bordeaux* 1950. *Imp. Bière Bordeaux* (*Bibliogr.*), *Soc. Fr. Neurol*, 6 déc. 1950, *analyses* 634).

Bergouignan et Texier. — Lupus érythémateux exanthématique et syndrome de Libman-Sachs (*Concours médical*, 1950, *N°* 72, *p.* 375 - 378).

Besnier, Doyon. — Trad. et Com. du livre de Kaposi : Pathol. et trait. des maladies de la peau (*Paris*, 1891, II, 250).

Bonnin, Moretti, Texier, Pene. — Un cas de scléropoïkilodermatomyosite (*Bull. Soc. Franc. Derm. Syph.* juillet - octobre 1952, *N°* 4, *p.* 313).

Bonnet. — Revue sur la Dermatomyosite aiguë (*G. Hôp.*, 1900).

Bocage et Rosey. — Un cas de dermatomyosite atrophiante congénitale avec cataracte (*Ann. Derm. Syphil.*, décembre 1946, *N°* 12, *p.* 832).

Boutard. — Contribution à l'étude de la poïkilodermatomyosite (*Thèse Strasbourg - Clermont-Ferrand*, 1942).

Bradley, Drake et Mack. — Dermatomyosite avec néphrite chez une fillette noire (*Am. J. Dis. Child.*, mars 1951, *N°* 3, *p.* 403 (*Bibliogr.*).

Brock. — Dermatomyositis and diffuse scleroderma (*Arch. Of. Derm. and Syphil.* 1934, *XXX*, *p.* 227).

Broustet et Bergouignan. — Poïkilodermatomyosite de G. Petges (*Bull. Soc. Franc. Derm. Syphil.* 12 mars 1953).

Broustet, Bergouignan et Leger. — Sur un type particulier de polymyosite progressive (*Soc. Franc. Neurol*, 4 mai 1950).

Bruce. — Zbl. Hautkrkh (1939, 64, 282).

Brunner et Lobraico. — La dermatomyosite indice de néoplasie ; relation d'un cas et revue de la littérature

(*Ann. Int. Méd.* mai 1951, *N°* 5, *p.* 1269 - 1273 (*Bibliogr.*).

Bureau et al. — Dermatomyosite à poussées successives évoluant depuis dix ans (*Bull. Soc. Franc. Derm. Syphil.* mars - avril 1949, *N°* 2, *p.* 133 - 135).

Buschke. — Berlin Derm. Gesell, 1er mai 1900 et Berlin Klin. Woch, octobre 1902 (*Arch. f. Derm.* u. *Syph. L III*, 1900, 383).

Cambon. — Contribution à l'étude de la dermatomyosite (*Thèse dactylog. Montpellier*, janvier 1953).

Chini, Malaguzzi, Valeri. — Importance de la biopsie musculaire dans le diagnostic des mal. du collagène (*Sem. Hôp. Paris*, 10 décembre 1952).

Clark. — La dermatomyosite dans l'enfance (*Arch. Dis. Child.* sept. 1946, *N°* 107, *p.* 160 - 164 (*Bibliogr.*).

Cordier. — Contribution à l'étude de la dermatomyosite (*Thèse Paris*, juillet 1952, *dactylog.*).

Creyx, David-Chausse, Mlle Misson. — Lupus érythémateux aigu avec participation musculaire (*Bull. Soc. Franc. Derm. Syphil. Séance* 12 mars 1953).

Christensen and Levison. — Polymyositis (*IVe Congrès neurologique international, vol. II, p.* 93).

Curtis et al. — Les Lésions malignes associées à la dermatomyosite (*J. Am. Méd. Ass.* 1er novembre 1952, *N°* 9, *p.* 844 - 846).

Degos. — Poïkilodermatomyosite évoluant en un an vers la mort ; fait de passage avec le lupus érythémateux aigu et le syndrome de Libman-Sachs. (*Bull. Soc. Franc. Derm. Syphil.*, 1945, *p.* 189 - 190).

Degos, Lortat-Jacob, Ryckwaert. — Dermatomyosite guérie par injection d'huile iodée (*Bull. Soc. Franc. Derm. Syphil.*, juin 1947, *N°* 6, *p.* 203).

Degos, Garnier, Darnis, Vission. — Lupus érythémateux subaigu avec signes frustes de dermatomyosite

(troubles électromyographiques) (*Bull. Soc. Franc. Derm. Syphil.*, mars - avril 1949, *N°* 2, *p.* 114 - 116).

Degos et al. — Dermatomyosite succédant à une scarlatine. Amélioration rapide par les injections d'huile iodée (*Ann. Derm. Syphil.*, sept. 1946, *N°* 9, *p.* 517 - 518).

Degos, Carrot, Lortat-Jacob, Poulet. — Dermatomyosite (*Soc. Franc. Derm. Syphil.*, nov. 1950, *p.* 285 - 287).

Degos. — Rapport sur la dermatomyosite (*VIII^e Congrès des dermatologistes et syphiligraphes de langue F. Nancy - Vittel*, 29 - 31 mai 1953).

de Graciansky et Queran. — Etude de deux cas de dermatomyosite (*Bull. Soc. Franc. Derm. Syphil.* nov. 1948, *N°* 5, *p.* 407 - 409).

de Graciansky. — Deux formes de la dermatomyosite (*Sem. Hôp. Paris*, 2 mai 1949, *p.* 1406).

— Remarques à propos de six cas de dermatomyosite (*Sem. Hôp. Paris*, 20 mai 1953, *p.* 1621).

— Syndromes dermato-rhumatismaux (*Sem. Hôp. Paris*, 26 septembre 1950, *p.* 3740).

de Graciansky, Boulle. — Atlas de Dermatologie (*Maloine, Paris*).

Devic (Mme). — Dystrophies musculaires d'origine thyroïdienne ; myopathies basedowiennes (*Thèse Lyon* 1946).

Dost. — Traitement par la pénicilline d'une polymyosite (dermatomyosite) vraie de l'enfance (*Arch. Kinderh.*, 1950, *N°* 4, *p.* 183 - 190 (*Bibliogr.*).

Dowling et Griffiths. — Dermatomyositis and progressive sclerodermia (*The Lancet*, 1939, *p.* 1424).

Dubreuilh, Verger, Petges. — Un cas de poïkilodermatomyosite chez une jeune fille (*Ann. Derm. Syphil.* 1930).

Duverne et Bonnayme. — Association de poïkilodermie et de lichen corné (*Presse Méd.*, novembre 1946, *p.* 711).

Dupont. — Rapport sur l'histopathologie des dermatomyosites (*VIII^e Congrès des derm. et syph. de langue F., Nancy, Vittel,* 29 - 31 mai 1953).

East, Oram. — The heart in scleroderma (*The Brit. Heart J.* 1947, *t.* 9, *p.* 167).

Ehrmann, Brunauer. — Sclérodermie (*Berlin,* 1931, 8/2, 717 - 923, *Springer ed.*).

Fahr. — Zur frage der Polymyositis (*Arch. fur. Derm.,* 1921, *t.* 130, *p.* 1).

Faure. — Histopathologie des syndromes cutanéo-musculaires (*Thèse Bordeaux,* 1953).

Favre, Dechaume, Mounier, Kuhn, Moreau, Galy. — Forme neuro-musculaire de la mal. de Küssmaul (*Lyon Méd.* 1939, *t.* 163, *p.* 157).

Fleischer. — Manifestations cutanées dans la dermatomyosite et en particulier les exanthèmes vésiculo-bulleux (*Thèse Berlin,* avril 1940).

Foucart. — Polymyosites primitives (*Thèse Paris,* 1907).

Francois. — La dermatomyosite (*Ann. Derm. Syphil.,* sept. - oct. 1944, *N°* 9 - 10, *p.* 254 - 260).

Furtado et Alvim. — Sur une forme pseudomyopathique de la polymyosite (*Encéphale,* 1948, *N°* 6, *p.* 162 - 176 (*Bibliogr.*).

Gauffroy. — Un cas d'adénodermatomyosite (forme ganglionnaire de la poïkilodermatomyosite de Petges et Jacobi) (*Thèse Paris,* juillet 1946).

Gougerot, Blum, Duperrat. — Dermatomyosite et livedo (*Bull. Soc. Franc. Derm. Syph.* mai - juin 1951, *N°* 3, *p.* 219).

Gougerot. — Lupus érythémateux myasthénique (*Presse Méd.,* 1935, *p.* 1051).

Gougerot (H.), Giraudeau, Duperrat, Gougerot (L.), Sablet (de). — Sixième cas de lupus érythémateux myasthénique (*Bull. Soc. Fr. Derm. Syph.,* 1946, *p.* 664).

Gougerot, Duperrat, Desvignes. — Evolution d'un lupus érythémateux subaigu, syndromes de Kaposi-Besnier, Libman-Sacks, autopsie (*Bull. Soc. Fr. Derm. Syph.* 1949, *p.* 276).

Gouget. — Polymyosite (*Presse Méd.* 1894).

Gottron. — Les modifications de la peau dans les dermatomyosites (*Congrès Int. de Derm. Syph., Copenhague*, 1930, *p.* 826).

Gunther. — (*Erg. Inn. Méd.*, 1940, 58, 331).

Guy et al. — Signes électromyographiques des dermatomyosites, étude de neuf cas (*Rev. Neurol.*, octobre 1950, *N°* 4, *p.* 278).

Hardy. — Sclérodermie œdémateuse (*Gaz. Hôp.* mars 1877, *N°* 28 *et* 31, *p.* 217 - 242).

Hargrave, Richmond, Morton. — Presentation of two bone marrow elements : the « tart cell » and the « L. E. cell » (*Proceed. Staff. Meet. Mayo Clinic* 23 janvier 1948).

Haserick, Lewis. — Induction of specific antibodies againts L. E. factor (*J. hémat.*, 5, 718, 1950).

Hendry et Anderson. — Dermatomyosite (*Lancet*, 14 janvier 1939, *N°* 6020, *p.* 80).

Hepp. — Uber pseudotrichinose (*Berl. Klin. Voch.*, 1887, *p.* 297).

Jacobi. — Cas pour diagnostic : Poïkilodermia atrophicans vascularis (*Verhandl der Derm. Gess.*, 1906, *Berne*, 9).

Joulia et Le Coulant. — Un cas de poïkilodermatomyosite ; guérison après traitement par extraits cortico- surrénaux et ovariens associés à l'antergan (*Ann. Derm. et Syphil.*, 1946, *p.* 130).

Joulia, Petges et Texier. — Dermatomyosite de Wagner-Unverricht. (*Bull. Soc. Franc. Derm. Syphil.*, 12 mars 1953).

Joulia, Le Coulant, Texier. — Dermatomyosite de Wagner-Unverricht ; échec de la cortisone (*Bull. Soc. F. Derm Syphil.*, 12 mars 1953).

Joulia, Texier, Chevalier, Fruchard. — Dermatomyosite aiguë ; passage à la chronicité ; bons effets de la cortisone (*Bull. Soc. Franc. Derm. Syphil.*, 12 mars 1953).

Joulia, Le Coulant, Texier. — Dermatomyosite de Wagner-Unverricht, évolution rapidement mortelle (*Bull. Soc. Franc. Derm. Syphil.*, 12 mars 1953).

Joulia, Texier, Fruchard, Mme Regnier. — Dermatomyosite subaiguë, forme intermédiaire entre Wagner-Unverricht et G. Petges (*Bull. Soc. Franc. Derm. Syphil.* 12 mars 1953).

Kaposi. — Neue berträge Zur Kenntnis des lupus erythématosus (*Arch. F. Derm. u. Syph.*, 1872, *IV*, 36 - 78).

Karani. — Polydermatomyosite hémorragique (*Proc. Roy. Soc. Méd.*, novembre 1951, *N°* 11, *p.* 921.).

Keil. — The manifestation in the skin and mucosis membranes in the dermatomyositis with special reference to the differential diagnosis from systemic lupus erythematosus (*Ann. of Int. Med.*, 1942, 16, *p.* 828 - 871).

Klemperer, Pollack, Baehrer. — Maladie diffuse du collagène ; lupus ér. aigudis. et scléro. diffuse (*J.A.M.A.*, 1942, 119, 331).

Klemperer. — (*An. Jour. of Pathol.*, Juil. 1949, *p.* 778, 1950, (26, 505, 519), 1951 (10, 405, 407).

— La pathologie du lupus érythémateux généralisé (*Arch. Belg. Derm. Syph.*, 1952, 7, 241).

Kussmaul, Maur. — Périartérite noueuse (*Deutch. Arch. Klin. Med.*, 1866, 1, 484).

Le Coulant. — Les états poïkilodermiques (*Journées Nat. de Derm. et de Prophyl. Antivén. de Bordeaux*, 1950, *Imp. Bière, Bordeaux* (*Bibliogr.*).

Le Coulant, Texier, Mlle Cheroux. — Essai de différenciation des lésions du muscle dans les dermatomyosites et les syndromes voisins (*Bull. Soc. Franc. Derm. Syphil.*, 12 mars 1953).

Le Coulant et Texier. — Rapport sur les dermatomyosites (*VIII^e Congrès des derm. et syph. de langue F. Nancy - Vittel*, 29, 31 mai 1953).

Le Coulant et L'Epee. — Sur un cas de poïkilodermatomyosite chez un prostatique (*Ann. Derm Syphil.*, juillet 1947, *N°* 7, *p.* 356 - 360).

Lefebvre, Lerique, Guy. — Electromyogramme dans les dermatomyosites (*Journ. Nat. de Derm. Bordeaux*, mai 1950).

Lemire. — Polymyosite (dermatomyosite) chez un enfant avec troubles de l'électroencéphalogramme (*Thèse Paris*, juin 1952).

Lepine. — Polymyosite, DM, angiomyosite (*Rev. Méd.*, 1901).

Le Sourd. — Lupus érythémateux exanthématique et dermatoses connexes (*Thèse Paris*, 1944, *N°* 183, (*dactylog.*).

Lian et Col. — Les lupo-érythémato-viscérites malignes (*Sem. Hôp. Paris* 1947, *N°* 31, *p.* 1905 - 1922).

Lievre, Mme Lievre, Hubault. — Les maladies dites du collagène ; exposé historique et critique (*Sem. Hôp.*, 6 janvier 1953).

Libman. — Libman-Sachs diseases (*J. Mont Sinaï Hosp.*, 1942, 9, 621).

Liuzzo. — La dermatomyosite (contribution anatomo-clinique) *K. Policlinico* (*Sez. Prat.*) 19 août 1940, *N°* 33, *p.* 1373 - 1383, *et* 26 août 1940, *N°* 34, *p.* 1416 - 1422 (*Bibliogr.*).

Lovshin, Kernohan. — Peripheral neuritis in Periarteritis nodosa (*Proced of the staff Meet of the Mayo Clinic* 1949, *t. XXIV*, *p.* 48).

LUGT. — La dermatomyosite (*Acta Derm. venereol.*, 1952, *N°* 1, *p.* 27 (*Bibliogr.*).

MADDEN. — Comparaison des biopsies musculaires et des examens de moelle osseuse dans la dermatomyosite et le lupus érythémateux (*Arch. Derm. Syphil.*, août 1950, *N°* 2, *p.* 192 - 205).

MAGUER. — Sur un cas de dermatomyosite subaiguë chez un enfant (*Thèse Paris, N°* 67, 1948).

MALAGUZZI, VALERI, PEROSA. — Ent. allo stud. delle malattie del collageno (*Ac. Med. Turino,* mars 1951, *p.* 99).

MARGAROT et al. — Dermatomyosite subaiguë mortelle avec gangrène cutanée (*Montpellier Méd.*, mars - avril 1951, *N°* 2, *p.* 138 - 141 (*Bibliogr.*).

— Dermatomyosite subaiguë avec éléments verruqueux tuberculoïdes (*Bull. Soc. Franc. Derm.* février - mars 1950, *N°* 2, *p.* 203 - 206).

MARIE, SERINGE, BRICAIRE, TRICOT. — Adénodermatomyosite (forme ganglionnaire de la maladie de Petges-Jacobi) (*Sem Hôp. Paris,* 1945, *p.* 533).

MARQUEZY et BONNETTE — Dermatomyosite infectieuse subaiguë (*Sem. Hôp. Paris,* 6 août 1948, 59, 1923 - 1926 (*Bibliogr.*).

MATTHEWS et BURNE. — Aspects neurologiques de la dermatomyosite (*J. Neurol Psych.*, février 1953, N° 1, *p.* 49 - 55 (*Bibliogr.*).

MAURIAC et al. — Polymyosite œdémateuse mortelle (*Paris Méd.*, 10 février 1945, *N°* 5, *p.* 45 - 48).

MENGOLI et MONTENOVESI. — Dermatomyosite et maladie de Raynaud (*Pedietria,* janv. - fév. 1950, *N°* 1 - 2, *p.* 89 - 100 (*Bibliogr.*).

MIDANA et Mlle LEONE. — Rapport sur l'étiopathogénie des dermatomyosites (*VIII^e Congrès des Derm. et Syph. de langue F., Nancy - Vittel,* 29 - 31 mai 1953).

MILIAN. - Erythrœdème myasthénique, B.S.F.D.S., 1925, 170 (*Rev. F. Derm. Vén.*, 1934 (347, 361, 481) et 1936, (68).

MOLLER. - Un cas de dermatomyosite chez une fillette de onze ans. (*Ann. Paed.* juillet 1948, *N°* 1, *p.* 23 - 28).

MULLER. — Poïkiodermie atrophicans vascularis (*Arch. f. Derm.*, 1911, *t. CIX, p.* 501).

MULLER (W.). - Zur frage der akuten Polymyositis (*Deutch. Z. Nervenheilk*, 1937, 142, *p.* 162).

MUSSAFIA. — Deux cas de polymyosite (*Policlinico* (*sez Prat.*) 17 juin 1940, *N°* 24, *p.* 1048 - 1054 (*Bibliogr.*).

NICAUD. — La Périartérite noueuse (*Masson*, éd. 1946).

NIXON. — Bristol med. chirur. (*J.* 1903, 21, 328 — *Lancet*, 1907, 1, 79.).

NOEL et al. - Considérations anatomiques et cliniques à propos d'un cas de poïkilodermatomyosite chez l'enfant (*Bull. Soc. Franc. Derm. Syph.*, juillet-octobre 1952, *N°* 4, *p.* 348 - 350).

NORREGAARD. — Un cas de dermatomyosite avec calcinose généralisée (*Acta derm. venerol*, 1947, *N°* 6, *p.* 479-491 (*Bibliogr.*).

NUTT. — Modifications tardives du fond de l'œil dans un cas de dermatomyosite (*Proc. Roy. Soc. méd.* nov. 1951, *N°* 11, *p.* 979 (*Bibliogr.*).

O'LEARY. - Dermatomyosite (*Méd. Clin. North Am.*, janvier 1949, *N°* 1, *p.* 21 - 29 (*Bibliogr.*).

O'LEARY and WAISMAN. - Dermatomyositis, a study of forty cases (*Arch. of Derm. and Syph.*, 1940, *t.* XLI, *p.* 1001 - 1019).

OPPENHEIM. — Article : Atrophie (*Handb. Haut u. Gesch* (*Jadassohn*), 1931, *t. VIII/2, et Soc. Viennoise Derm.*, 1951, *t. IX, p.* 46).

PALUMBO. — Contrib. Clin. allo studio della pathogenesi della dermatomiosite (*Arch. It. Derm. Syph. Vener.*, 1948, 20, 395).

PETGES A. — Poïkilodermatomyosite et poïkilodermie (*Thèse Bordeaux*, 1930, N° 113).

— Poïkilodermatomyosite ou Mal. de Petges - Jacobi (*Journées Nat. de Derm. et Prophyl. antivén.. Bordeaux*, 1950).

PETGES G. — Notions nouvelles sur les Poïkilodermatomyosites (*Arch. de la Clinique de l'Hôpital Saint-Louis*, 1953, *p.* 177 - 192).

PETGES G., JOULIA, PETGES A. — Les frontières de la Poïkilodermie et de la Poïkilodermatomyosite (*Pratique médicale Fr.*, 1932, *p.* 750 - 752).

PETGES G. et CLEJAT. — Sclérose atrophique de la peau et myosite généralisée (*Ann. Derm. et Syphil.*, 1906, *p.* 550).

PETGES G., MOUGNEAU, LE COULANT, DELAS. — Poïkilodermatomyosite (*Bull. Soc. Franc. Derm. et Syphil.*, juillet 1929).

PETGES G. et PETGES A. — Poïkilodermie et Poïkilodermatomyosite dans l'enfance et la jeunesse (*Ann. Derm. et Syphil.*, 1930).

PFEIL. — De la polymyosite hémorragique (*Thèse Berlin*, août 1940).

POTAIN. — Morve chronique de forme anormale (*Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 1875, *p.* 314).

PRINZING. — Ein fall von Polymyositis acuta hemorragica (*Munch Med. Voch*, 1890, *p.* 846).

QUERAN. — Contribution à l'étude de la dermatomyosite du type dit de Wagner. (*Thèse Paris*, 1948, N° 486 (*dactylog.*).

Mme RADERMAKER. — Sur une forme chronique à évolution fatale de la dermatomyosite avec sclérodermie (*J. Belge de Neurol. et Psych.*, 1940, *t. XL*, *p.* 83).

RAKE. — On pathology and pathogenesis of scleroderma (*Bul. John Hopkins Hosp.*, 1931, *Apr.*, *p.* 212).

REICH et RHEINHART. — Dermatomyosite associée à de l'hypertrichose (*Arch. Derm.*, avril 1948, *N°* 4, *p.* 725 - 732).

RIMBAUD et al. — Dermatomyosite aiguë à forme dysphagique initiale et myalgique seconde. Action immédiate de l'ACTH (*B. M. Soc. Méd. Hôp. Paris* 20 - 27 juin 1952, *N°* 22 - 23, *p.* 834 - 839 (*Bibliogr.*).

ROCH, RUTISHAUSER et SALOZ. — La Polymyosite œdémateuse (*Schw. Med. Wochensch.*, 1946, *t. LXXVI*, *p.* 1035).

RŒDERER, KIM et BURGUM. — Poïkilodermatomyosite avec concrétions calcaires (*Bull. Soc. Franc. Derm.*, mars - avril 1949, *N°* 2, *p.* 219 - 221).

ROSENBLATH. — (*Z. Klin. Med.*, 1897, 33, *p.* 547).

SCHAPIRA. — Métabol. du fer musculaire au cours de l'atrophie muscul. par section nerveuse (*Bull. Soc. Chim. Biol. Paris*, mai - juin 1952).

SCHUERMANN. — Clinique et Pathogénie de la dermatomyosite (polymyosite) (*Arch. Derm. Syphil.* 20 février 1939, *N°* 4, *p.* 414 - 468).

— La dermatomyosite (*Polymyosite Med. Meet.*, 24 juin 1939, *N°* 25, *p.* 879 - 883).

— Pour la connaissance de la dermatomyosite (*Arch. F. Derm.*, 1950, *N°* 3, *p.* 284 - 306 (*Bibliogr.*).

— Tumeurs malignes dans la dermatomyosite et la sclérodermie progressive (*Arch. für Der.*, 1951, *N°* 6, *p.* 575 - 582 (*Bibliogr.*).

SENATOR. — Uber acute polymyositis und neuromyositis (*Deutch. Med. Voch.*, 1893, *p.* 933).

SELANDER. — La dermatomyosite chez le jeune enfant (*Acta. Méd. Scand.*, 13 juin 1950, *supp.* 246, *p.* 187 - 203 (*Bibliogr.*).

SEGAUD. — (*Thèse sur la dermatomyosite, Paris* 1948).

Selye. — Le syndrome général d'adaptation et les maladies de l'adaptation (*An. Endocrin.*, 1946, *t. VII, p.* 289).

Senecal. — Dermatomyosite (*Thèse Paris*, 1946, (*dactylog.*).

Sezary, Le Sourd, Senecal. — Connexions entre le lupus exanthématique et la dermatomyosite (*Bull. Soc. Fr. Derm. Syph.*, 1944, *p.* 216).

Sezary et Lefevre. — Sclérodermie en bandes avec atrophie musculaire (*Bull. Soc. Fr. Derm. et Sylph.*, 1935, *p.* 532).

Shedrow. — Etude clinique de la périartérite noueuse (*Sem. Hôp. Paris*, 14 janvier 1953).

Sheard. — La dermatomyosite (*Arch. Int. Med.*, nov. 1951, *N°* 5, *p.* 640 - 658 (*Bibliogr.*).

Silva et al. — Poïkilodermatomyosite avec concrétions calcaires sous-cutanées (*Hospital*, mai 1952, *N°* 5, *p.* 661 - 675 (*Bibliogr.*).

Texier. — Le problème des dermatomyosites (*Thèse Bordeaux* 1950 (*dactylog.*).

Thibierge. — Contribution à l'étude des lésions musculaires dans la sclérodermie (*Revue de Méd.*, 1890, *t. X, p.* 291 - 306).

Thiers. — Résultats des intradermoréactions exécutées avec l'antigène lésionnel au cours de la dermatomyosite et du lupus érythémateux aigu (*Bull. Soc. Fr. Derm. Syph.*, nov. - déc. 1950, *N°* 5, *p.* 519).

Touraine, Gole, Soulignac. — Cellulite sclérodermiforme extensive bénigne (Sclérœdème de Buschke, sclérodermie œdémateuse, sclérème du nouveau-né, dermatomyosite) (*An. Derm. et Syph.*, 1937, *t. VIII, p.* 761, 841, 921).

Unverricht. — Dermatomyositis acuta (*Deutch. Med. Vochens*, 1891, *t. XVII, p.* 41, *et Z. Klin. Med.*, 1887).

WAINGER ET LEVER. — La dermatomyosite : relation de trois cas avec observations « post mortem » (*Arch. Derm. Syphil.*, février 1949, *N°* 2, *p.* 196 - 208).

WAGNER. — Ein fall von acuta polymyositis (*Deutch. Arch. f. Klin. Med.*, 1896, *i. II, p.* 241, *de plus : Arch. f. Heilk*, 1863, *p.* 282).

WALKER et BENDITT. — The serum proteinsin diseases of connective tissue (*J. Invest. Derm.*, 1950, 14, *p.* 113).

WEISSENBACH, LEVY-FRANCKEL, MARTINEAU. — Poïkilodermie réticulée pigmentaire type Civatte (*B.S.F.D.S.*, 1935, *p.* 574.).

ZOON. — Dermatomyositis und poïkilodermia mit Müskel-veränderungen (*Arch. f. Derm. U. Sylph.*, *t.* 171, *p.* 223, 1935.).

TABLE DES MATIERES

I. — Introduction (*historique*) 9

II. — Les Dermatomyosites 15
— Forme aiguë 16
— Forme chronique 19
— Formes intermédiaires 22
— Examens biologiques 23
— Examens histologiques 25

III. — Syndromes voisins 29
— Sclérodermies 29
— Polymyosites 32
— Polyneuromyosite 34
— Lupus érythémateux aigu 34
— Lupus érythémateux myasthénique 37
— Périartérite noueuse 37

IV. — Observations 39
— Dermatomyosites (aiguës, subaiguës, chroniques) 39
— Scléropoïkilodermie 78
— Sclérodermies 82
— Polymyosites 87
— Polyneuromyosite 92
— Lupus érythémateux aigu 94

Conclusions 99

Bibliographie 103